UNIVERSITE DE PARIS VII
FACULTE DE MEDECINE XAVIER-BICHAT

No 1

Année 1975 1976 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Berthe FAUCOMPREZ-AZAN
née le 7 mai 1948 à Teboursouk - Tunisie

Présentée et soutenue publiquement le 1976

A PROPOS D'UN CAS D'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT CONGENITAL BILATERAL TRAITE AVEC SUCCES PAR UNE DOUBLE THORACOTOMIE FAITE EN UN SEUL TEMPS

Président de Thèse : Monsieur J. GERBEAUX (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS - 6e
1975

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548109_0017

UNIVERSITE DE PARIS VII
FACULTE DE MEDECINE XAVIER-BICHAT

Année 1975 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Berthe FAUCOMPREZ-AZAN
née le 7 mai 1948 à Teboursouk - Tunisie

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT CONGENITAL BILATERAL TRAITE AVEC SUCCES PAR UNE DOUBLE THORACOTOMIE FAITE EN UN SEUL TEMPS

Président de Thèse : Monsieur J. GERBEAUX (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS - 6e
1975

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mon mari Christian,

A mes Parents,

A mes Amis,

A tous les miens,

En témoignage de ma profonde
affection

A Monsieur le Professeur Jacques GERBEAUX,

Professeur à la Faculté de Médecine de
Saint-Antoine Paris

Médecin de l'hôpital Trousseau

Qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

Qu'il soit assuré de ma respectueuse
reconnaissance

A Monsieur le Professeur Agrégé Guy TOURNIER

Maître Agrégé de Conférence

Médecin des hôpitaux

Qui nous a conseillé et guidé
dans la réalisation de ce travail,
qui nous a réservé un accueil
bienveillant,

Qu'il trouve ici le témoignage de ma
profonde reconnaissance

A Monsieur le Professeur Claude ATTAL

Maître agrégé de conférence

Médecin de l'hôpital Trousseau

Je lui suis très reconnaissante de son enseignement et de sa bienveillance,

Je le remercie, et lui renouvelle le témoignage de ma gratitude

A Monsieur le Professeur Henri Edouard BRISSAUD

Professeur de Clinique de Pédiatrie

Médecin de l'hôpital Trousseau

En témoignage de ma reconnaissance
pour son enseignement à la fois
pédiatrique et humain

A Monsieur le Professeur Agrégé RICHARDET

Maître Agrégé de Conférence,

Médecin des hôpitaux,

Pour le remercier de l'enseignement
qu'il m'a prodigué

Qu'il trouve ici le témoignage de
ma reconnaissance

A mes Maîtres,

Monsieur le Docteur SALET

Monsieur le Docteur FOURNET

Monsieur le Docteur CASTAING

Monsieur le Professeur HUAULT

A PROPOS D'UN CAS D'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT CONGENITAL BILATERAL TRAITE AVEC SUCCES PAR UNE DOUBLE THORACOTOMIE FAITE EN UN SEUL TEMPS

-:-

P L A N

I - INTRODUCTION

II - HISTORIQUE

III - OBSERVATION

IV - ETIOLOGIE

V - DIAGNOSTIC POSITIF
- Clinique
- Radiologique

VI - ANATOMOPATHOLOGIE ET PATHOGENIE

VII - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
- Images circonscrites
- Hyperclartés non homogènes
- Hyperclarté avec trame pulmonaire absente ou augmentée
- Poumons clairs hypovascularisés
- Emphysème obstructif
- Emphysème des ventilés
- Emphysème inflammatoire
- Emphysème à lésions diffuses

VIII - TRAITEMENT

IX - CONCLUSIONS

X - BIBLIOGRAPHIE

-:-

I - INTRODUCTION

-:-

A en juger par la littérature médicale mondiale qui lui a été consacrée ces dernières années, l'emphysème lobaire congénital du nouveau-né, apparaît comme une anomalie sinon fréquente, du moins nullement exceptionnelle ; ce qui, nous semble-t-il, s'explique par des moyens accrus de diagnostic et de traitement chirurgical.

Il est en effet certain que ces lésions, chaque fois qu'elles atteignent un volume et une extension importante, deviennent rapidement incompatibles avec la survie du nouveau-né. Les premiers documents concernant ce type d'emphysème ont été, par voie de conséquence, d'ordre anatomopathologique et nécropsique. Avec le développement des radio-diagnostics et de la chirurgie pulmonaire, en particulier pédiatrique, on est arrivé à la connaissance et à l'identification intra-vitam de l'emphysème lobaire congénital, et grâce à une lobectomie bien définie, à obtenir non seulement la survie mais la guérison clinique et fonctionnelle du petit enfant.

Nous allons rapporter dans les pages qui suivent une nouvelle observation d'emphysème lobaire congénital bilatéral qui nous a paru présenter des particularités non dénuées d'intérêt.

. Tout d'abord elle a posé certains problèmes diagnostiques qui demandent une analyse radiologique méthodique.

. Deuxième point d'intérêt, la bilatéralité de cet emphysème lobaire qui intéressait le lobe moyen droit et le lobe supérieur gauche. Comme nous le verrons plus loin, cette bilatéralité est exceptionnellement signalée. C'est le cinquième cas retrouvé dans la littérature médicale.

. Troisième point, l'exactitude du diagnostic pré-opératoire a été réalisée grâce à la bronchographie qui a été très bien tolérée bien que souvent considérée comme irréalisable, voire dangereuse, chez le nouveau-né.

. Quatrième et dernier point, la réalisation en un seul temps opératoire des deux lobectomies emportant les zones affectées ont permis la réexpansion de l'ensemble des deux poumons. On peut y ajouter la qualité des résultats, puisque notre petit malade a retrouvé une fonction respiratoire et cardio vasculaire satisfaisante, et qu'au dernier examen effectué, il se développait normalement.

Pour préciser tous les aspects de l'emphysème lobaire géant congénital chez le nouveau-né, nous avons établi et suivi le plan de travail que voici :

- tout d'abord en un rapide "HISTORIQUE" nous rappellerons les étapes par lesquelles nos connaissances sur la question ont abouti au point qu'elles atteignent actuellement,

- ensuite nous exposerons notre propre cas, recueilli dans le service de Monsieur le Professeur GERBEAUX auquel nous sommes heureux d'exprimer ici notre déférente gratitude,

- puis nous essaierons de préciser les circonstances étiologiques dans lesquelles l'emphysème lobaire géant congénital est observé, fréquence, âge du nourrisson lors du dia-

gnostic et de l'intervention ;

- la symptomatologie observée, les troubles respiratoires, circulatoires, leurs incidences biologiques, les aspects radiologiques, seront rappelés ;

- parallèlement à l'anatomopathologie, la pathogénie de ces lésions sera discutée, car un emphysème lobaire peut relever de causes très diverses, lésionnelles, fonctionnelles ;

- d'où la nécessité d'établir un diagnostic non seulement positif, mais encore, et surtout, différentiel, susceptible d'écarter les hyperclartés bilatérales non diffuses mais circonscrites, non homogènes, avec trame pulmonaire absente ou au contraire augmentée, les poumons clairs hypovascularisés et sans distension, les emphysèmes diffus obstructifs, inflammatoires, les emphysèmes après ventilation assistée, et les emphysèmes par lésions diffuses cartilagineuses.

- restera à envisager l'attitude thérapeutique ; si naguère des efforts ont été faits dans le sens du traitement conservateur, médical - corticoïdes entre autres - c'est parce que la chirurgie néo-natale en général, pulmonaire en particulier, n'avait pas atteint le degré technique qu'elle connaît aujourd'hui.

Nous verrons comment le problème est actuellement posé et dans la majorité des cas résolu avec un fort pourcentage de succès.

II - HISTORIQUE

-:-

Ce n'est qu'en 1922 que l'emphysème lobaire géant congénital a été bien individualisé par PEELS et PHILLIPS ; avant cette date il restait confondu avec les collections gazeuses intra thoraciques. Comme c'est habituellement le cas dans l'histoire de la connaissance des lésions anatomocliniques, nous allons retrouver ici la période purement anatomique et nécropsique, puis la période clinique avec des diagnostics portés intra-vitam grâce à la radiographie pulmonaire.

On attribue généralement à FONTANUS (1638) les premières descriptions de formations gazeuses intra pulmonaires, puis en 1687 BARTHOLIN dit avoir retrouvé chez des nouveaunés morts cyanosés des cavités intra pulmonaires multiples, comparées par lui à des vessies d'air, communiquant avec les bronches. Il semble qu'il s'agissait ici de malformations polykystiques du poumon.

Il faut attendre LAENNEC pour que soit établie une distinction entre emphysème pulmonaire inter lobulaire par extravasation et emphysème vésiculaire par distension.

L'observation de PEELS et PHILIPPS publiée en 1922, peut être considérée comme princeps : il s'agissait d'un nourrisson mort à l'âge de deux mois dans un tableau d'asphyxie, chez qui la vérification fit apparaître la présence d'un énorme lobe emphysémateux supérieur gauche, de consistance spon-

gieuse, avec à son origine un rétrécissement de la bronche. lobaire supérieure gauche, décelée par bronchoscopie effectuée intra vitam.

Pendant les vingt années suivantes, des observations anglo-saxonnes sont publiées : MIXTER et CLIFFORD en 1929, NELSON en 1932, OVERSTREET en 1939, FERGUSSON en 1944. Mais chaque fois ces cas traités médicalement ont connu une évolution fatale. Cependant CHURCHILL et BROWN en 1939 réalisaient chez l'adulte la première pneumonectomie et OVERSTREET pratiquait chez l'enfant l'exérèse des formations kystiques intra pulmonaires. En fait il faut attendre 1945 pour que GROSS et LEWIS réussissent la première lobectomie pour emphysème microbulleux. LEAHY et BUTSCH en 1949 décrivaient les techniques chirurgicales à appliquer aux détresses respiratoires des premières semaines de la vie. En France LANTUEJOUL, RIBADEAU-DUMAS et HERAUX, publiaient en 1947 la première observation française d'emphysème lobaire à la naissance. Trois ans plus tard GIRAUD, BERNARD, COIGNET rapportaient un cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson, opéré avec succès par H. METRAS. A partir de cette date, 1950, les observations publiées vont se multiplier aussi bien en France que dans les autres pays. Mieux connu, l'emphysème lobaire congénital géant, diagnostiqué dès les premières semaines de la vie, s'avère sinon fréquent, du moins nullement exceptionnel, comme nous le verrons plus loin. Citons ici, rapidement, les cas qui jalonnent ces deux ou trois dernières décennies.

En 1951, les 5 observations de JAMES COTOOM et ROBERTSON mettent en cause un repli de la muqueuse bronchique et une anomalie du cartilage ; c'est en 1953 que SLOAN réussit une lobectomie pour emphysème obstructif néo-natal, alors qu'en 1954 KORNGOLD et BAKER mettent en oeuvre un traitement conser-

vateur pour surmonter les conséquences d'un emphysème lobaire du nouveau-né. Des cas français sont rapportés cette même année 1954 par FONTAN, VERGER et LAGARDE. DEBORD procède en 1954 à une lobectomie, KREUTZER à une autre en 1955. ADAM dans sa thèse reprend dans leur ensemble les cavités gazeuses pulmonaires apparemment congénitales chez le nourrisson. MATHEY, J.P. BINET et P. GALEY en 1956 font une belle mise au point du traitement chirurgical de l'emphysème localisé chez le nourrisson et chez le jeune enfant. JOSEPH et NEZELOFF en 1958 insistent sur le rôle des anomalies du cartilage bronchique dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant congénital. FOURNIER la même année cite deux cas opérés et guéris ; J.P. BINET en rapporte 3 cas. LIEBNER en 1959 insiste sur l'importance du radiodiagnostic. GILLE et RODIER l'année suivante ont traité avec succès par la segmentectomie un emphysème lobaire malformatif du nouveau-né. Les années suivantes, les publications vont en se multipliant, fournissant ainsi les éléments à une conception plus précise de l'anomalie, de son diagnostic et de son traitement chirurgical. En France J.P.BINET et P. LANGLOIS y apportent une contribution décisive par le nombre des cas observés, et, par leur traitement chirurgical. Nous avons recueilli également les cas de CHAPTAL en 1964, de VERGER en 1965, et de SEE. DRUON en 1967 consacre sa thèse à l'emphysème lobaire géant. NOMBALLAIS en 1968 reprend dans son ensemble la question. CALLAFF dans sa thèse aborde le problème sous l'angle du poumon clair dyspneisant chez l'enfant et insiste sur son traitement chirurgical. J.P. BINET et collaborateurs font le point de 54 cas opérés. L'année 1973 apporte une étude de DELUCA, RODER et WINTER. En 1974 une mise au point fut faite par PREVOT.

Si les publications sur l'emphysème unilatéral sont très nombreuses et ce, depuis le développement de la chirurgie tho-

racique infantile les cas de formes bilatérales sont plus exceptionnels. Nous n'en avons trouvé que 5 dans la littérature médicale. La première observation fut apportée par FLYOD en 1954 à New Jersey. Le diagnostic erra longtemps et ne fut que per-opératoire ; l'enfant subit 2 lobectomies successives. MAY en 1963 publie un autre cas à Porthsmouth. Puis LEAPE et LONGINO en 1964 diagnostiquèrent 2 autres cas à Boston. Un des 2 enfants mourut. Enfin la 5e observation est la nôtre, observée dans le service du Pr GERBEAUX à Paris, et nous la reproduisons en détail dans les pages qui suivent.

-:-

III - OBSERVATION

-:-

L'enfant D ... Sébastien, est né le 22.8.72 à Beauvais. Cet enfant naît à terme, par césarienne pour dystocie dynamique. L'Apgar est à 7/10 à 1 minute. Il n'y a pas de réanimation entreprise.

Le poids de naissance est 4 160 g.

Le 1er jour se passe sans incident.

Au 2e jour apparaît une dyspnée avec cyanose, justifiant son hospitalisation dans le service pédiatrique du Dr DESIGNOLLES de l'hôpital de Beauvais.

A l'examen clinique il existe une diminution du murmure vésiculaire à droite.

A la radiographie le champ pulmonaire gauche apparaît plus clair que le champ droit.

L'examen des gaz du sang aortique montre :

$Pa\ O_2$ = 135
PCO_2 = 30
pH = 7,28

Des prélèvements bactériologiques sont pratiqués et s'avèrent négatifs.

Le 3e jour la polypnée persiste avec légère acidose gazeuse.

Au 5e jour on note une amélioration clinique mais les lésions radiologiques persistent : il existe une hyperclarté du sommet gauche avec opacité de la base. Le côté droit est cependant aussi un peu distendu.

Au 9e jour la dyspnée réapparaît, se majorant lors de la prise des biberons. Le transit oesophagien pratiqué est normal.

A la 3e semaine l'état de l'enfant est préoccupant. Les signes de détresse respiratoires persistent et sont majorés, l'enfant n'a pas encore repris son poids de naissance. Il persiste une hyperclarté des 2 champs pulmonaires avec opacité de la base gauche en triangle juxta cardiaque et de la base droite. A l'électrocardiogramme existe une légère surcharge droite avec tachycardie, sans souffle audible ni hépatomégalie.

L'enfant est mis sous digitaline.

A 1 mois l'état clinique restant inchangé, l'enfant est adressé dans le service du Pr GERBEAUX à l'hôpital Trousseau de Paris pour emphysème et défaillance cardiaque.

A l'entrée dans le service,

l'enfant ne pèse que 3 980 g pour une taille de 57 cm, la température est à 37°.

. Il est dyspnéique, il existe un tirage sus sternal et intercostal. Le thorax est très distendu, légèrement bombé et l'ampliation thoracique faible. La cyanose est très discrète apparaissant aux cris.

. A la percussion le thorax est hypersonore.

. A l'auscultation existe un silence respiratoire bila-

téral. Il n'y a pas de râles surajoutés ; l'auscultation cardiaque est normale, les fémorales perçues.

. L'examen neurologique et le reste de l'examen clinique est strictement normal.

. La radiographie pratiquée montre :

- une hyperclarté diffuse des 2 hémithorax sans limites nettes mais où persiste une légère trame pulmonaire à peine visible
- une distension des deux hémithorax avec horizontalisation des côtes, espaces inter costaux élargis, et diaphragme abaissé.
  . une opacité des 2 bases
  . une silhouette cardiaque normale.

Cet aspect correspond à une condensation des 2 lobes inférieurs avec hyperclarté des 2 lobes sus-jacents et hyperinflation. Il fait évoquer le diagnostic d'emphysème lobaire congénital (lobe moyen droit et lobe supérieur gauche) comprimant le reste du poumon.

. La numération formule sanguine est normale
. Le ionogramme sanguin est normal
. Le test à la sueur est normal à 3 reprises ainsi que l'activité trypsique des selles
. Le protidogramme est normal
. Les examens bactériologiques sont négatifs
. L'enquête virologique est négative
. A l'ECG : rythme sinusal
axe QRS à 100°
il existe une onde exclusive R en V_1 et S en V_6.

· sous 21 % d'O_2 :

$Pa\ O_2$ = 46

PCO_2 = 45

pH = 7,22

RA = 22

donc acidose gazeuse et hypoxémie

· sous 100 % oxygène

$Pa\ O_2$ = 315

PCO_2 = 47

pH = 7,39

Des tomographies et des clichés en haute pénétration n'apporteront rien de plus au diagnostic, si ce n'est qu'ils confirmeront l'existence d'une trame pulmonaire avec images vasculaires un peu écartées les unes des autres.

Une bronchographie droite puis gauche est pratiquée. Elle confirme le diagnostic et permet de localiser avec exactitude les lésions emphysémateuses.

A la bronchographie droite, l'injection se fait dans toutes les bronches. Il existe un tassement du lobe supérieur et du lobe inférieur, la presque totalité de l'hémithorax est occupé par un lobe moyen très distendu. Il existe une coudure à angle aigu à l'origine de la lobaire moyenne. Les branches de la lobaire inférieure et supérieure sont ramassées les unes contre les autres. L'évacuation du produit de contraste se fait normalement en 24 h sauf dans le lobe inférieur.

Une bronchographie gauche est pratiquée les jours suivants :

l'injection se fait aussi dans toutes les bronches. Il existe un tassement de la lingula et du lobe inférieur, une distension du lobe supérieur - segment apical et ventral seuls, mais moins considérable que la distension du lobe moyen droit. La situation est donc moins critique qu'à droite. Il n'y a pas de sténose bronchique visible.

La rétention du produit de contraste est importante après 24 h, nécessitant plusieurs aspirations qui sont très productives et responsables de l'augmentation de l'hypercapnie observée. L'enfant est perfusé par sécurité et mis sous oxygène. Son état s'améliore rapidement.

Au total la bronchographie aura été bien supportée, la perfusion est vite arrêtée, l'alimentation se refait per os. Elle vient confirmer les diagnostics étiologique d'emphysème lobaire géant congénital, et topographique le situant dans le lobe moyen droit et le segment apical et ventral du lobe supérieur gauche.

- Pendant son séjour, lors des investigations l'enfant gardera des troubles respiratoires : polypnée, légère cyanose aux cris, tirage, Wheezing, battement des ailes du nez. L'acidose sera plus modérée qu'à son entrée mais il persistera toujours une légère hypercapnie.

L'intervention est décidée et se fera le 2 octobre 1972 à l'âge de 1 mois ½ à l'hôpital Marie Lannelongue par le Pr BINET.

Une bilobectomie est pratiquée en un seul temps opératoire - Compte rendu opératoire :

- Thoracotomie latérale droite
  - Le lobe moyen adhère à un lobe supérieur avec scissure incomplète
  - Lobectomie typique : artère - veines - bronches
  - Accollement du lobe supérieur et lobe inférieur après mise en place de colle
  - parfaite hémostase

- L'enfant est tourné du côté gauche. Thoracotomie latérale gauche :

- énorme lobe supérieur, type de l'emphysème lobaire géant, strictement identique à celui du côté opposé
- découverte d'un petit canal artériel qui ne semble pas perméable et qui est lié
- lobectomie supérieure gauche, bien que les lésions respectent la lingula
- petit lobe inférieur qui se réexpand après lobectomie. Ce lobe est suspendu à l'apex.
- prise de pression dans les artères pulmonaires. A cause de la bilatéralité des lésions la pression pulmonaire est à 25
- fermeture des drainages.

Transfert dans le service de réanimation néonatale du Pr CLOUP à l'hôpital des Enfants Malades.

Les suites opératoires sont bonnes, elles sont marquées cependant

- par un encombrement bronchique important avec atélectasie à rechute du sommet droit complètement levée le 8/10 au bout de 7 jours
- par une atélectasie du poumon gauche cliniquement levée le 5/10
- par l'apparition d'un petit pneumothorax partiel du sommet gauche bien supporté et exsufflé à l'aiguille.

Le retour dans le service se fait le 20.10.

- L'enfant a 2 mois, pèse 4 130 g, est amaigri.
- Il existe un petit tirage et une légère diminution du murmure vésiculaire à gauche.
- à la radiographie on note une déviation du médiastin vers la gauche et une petite opacité du sommet gauche, le reste du poumon est normal et bien aéré.
- l'enfant s'alimente normalement, la radiographie redeviendra normale, les signes respiratoires s'amendent, il prend 450 g en 15 jours.

Une étude de l'impédance thoracique est pratiquée :
Elle montre que la ventilation est diminuée de 20 à 25 % au sommet gauche par rapport au sommet droit.
Elle est augmentée de 18 % à la base gauche par rapport à la base droite.

Ces résultats correspondent bien aux lobectomies effectuées et montrent le succès de l'intervention.

L'enfant retourne dans son service d'origine à Beauvais.

A 8 mois, il pèse 8 100 g, mesure 71 cm, l'examen pulmonaire est normal, le murmure vésiculaire bien perçu, la sonorité normale. Il n'existe aucun signe de gène respiratoire. L'examen neurologique est normal.

L'enfant continuera à se développer normalement.

L'examen anatomopathologique fait par le Dr VERLEY révèlera une dysplasie cartilagineuse des 2 lobes.

Macroscopiquement, les 2 lobes pulmonaires sont distendus, duveteux à la palpation, blanchâtres, mous et élastiques, gonflés d'air et présentent l'aspect typique d'un emphysème lobaire diffus. Au lobe supérieur gauche les lésions intéressent exclusivement le culmen et respectent la lingula. Trois prélèvements sont effectués au niveau du LSG et LMD.

A l'examen microscopique on retrouve un emphysème lobaire congénital géant absolument caractéristique lié à une anomalie des arcs cartilagineux qui apparaissent partout extrêmement grêles, rudimentaires non circulaires et surtout immatures, faits de masse chondroïde disloquée sans armature élastique bien constituée. Cette anomalie touche pratiquement tout l'arbre bronchique aussi bien au niveau des bronches lobaires que des bronches segmentaires et sous segmentaires.

Au niveau du parenchyme pulmonaire, l'emphysème en lui-même ne présente aucune structure particulièrement caractéristique ou remarquable et se traduit par la distension des cavités alvéolaires, l'amincissement des cloisons alvéolaires et par endroit leur rupture. Dans quelques zones on note de mini infiltrats inflammatoires non spécifiques.

Au total : Dysplasie cartilagineuse bronchique des 2 lobes.

-:-

IV - ETIOLOGIE

-:-

Essayons de préciser la fréquence de l'emphysème lobaire congénital et parmi les cas rapportés la proportion de formes bilatérales, puis recherchons à quel âge la lésion a été découverte et traitée.

Fréquence - A en juger par l'abondance relative des observations rapportées dans la littérature, certains auteurs pouvant à eux seuls faire état de plusieurs cas observés en quelques années dans un même service hospitalier, l'emphysème lobaire géant congénital unilatéral ne doit pas être exceptionnel. Mais certaines formes sont latentes, d'autres de révélation tardive, d'autres enfin n'ont pas été diagnostiquées comme telles.

Depuis que le 1er cas a été traité avec succès par une lobectomie par GROSS en 1945 l'emphysème lobaire a été reconnu avec une fréquence croissante.

Les emphysèmes bilatéraux eux sont plus exceptionnels. Nous n'en avons retrouvé que 5 cas dans la littérature médicale : un de FLYOD rapporté en 1958. Le diagnostic erra fort longtemps et ne fut porté qu'en per-opératoire. Un accident de détresse respiratoire brutale et intense ayant nécessité une intervention d'urgence, une lobectomie gauche fut faite du reste du poumon gauche. Il y eut une réexpansion dans l'hémithorax. Ce n'est que plus tard que l'on décida de pratiquer une seconde

lobectomie, l'emphysème persistant à droite, et qu'on découvrit que les lésions histologiques étaient identiques à celles du lobe supérieur gauche, c'est-à-dire caractéristiques d'un emphysème lobaire géant malformatif. Ce n'est qu'alors, qu'on porta le diagnostic d'emphysème géant malformatif bilatéral.

MAY publia une autre observation semblable en 1963 mais le diagnostic fut porté plus rapidement. LEAPE et LONGINO en décrirent 2 autres cas en 1964. Enfin le 5e cas est le nôtre.

Age d'apparition des troubles :

MAY et MEESE en 1964 disaient avoir trouvé une cinquantaine de cas dans la littérature anglo-saxonne, la majorité s'était manifestée au cours du premier mois de la vie et parmi eux 50 % des cas dans les deux premières semaines. Une série de 26 cas d'emphysème lobaire unilatéral malformatif a été établie par LEAPE et LONGINO. Dans 22 cas les symptômes sont apparus dans les quatre premiers mois de la vie et plus précisément :

dans 6 cas	: à la naissance
dans 1 cas	: à l'âge de 2 jours
dans 2 cas	: à l'âge de 3 jours
dans un cas	: à l'âge de 4 jours
dans 3 cas	: à l'âge de 1 mois
dans 4 cas	: à l'âge de 3 mois
dans 2 cas	: à l'âge de 4 mois

Dans cette série de cas unilatéraux et bilatéraux, nous pouvons dire, que dans 50 % des cas les symptômes apparaissent au cours des premiers jours de la vie. Sous forme d'une détresse respiratoire; ce sont les formes les plus sévères qui nécessitent une intervention assez rapide. Il

semble que la forme fulminante néo-natale soit rare. Dans presque 50 % des cas le début des symptômes se situe entre le 1er et le 4e mois, jamais après, avec une symptomatologie analogue à celle de la période néo-natale, mais elle est plus variable et, surtout moins sévère. Quant aux quelques cas de découverte tardive chez le grand enfant ou même l'adulte, elles sont asymptomatiques et de découverte fortuite.

Les quelques cas d'emphysèmes malformatifs bilatéraux se sont eux toujours révélés à la période néo-natale. Les premières radiographies pratiquées ont toujours montré un emphysème déjà bilatéral. La découverte précoce de l'affection étant probablement due à l'importance des lésions.

Chez notre petit malade, l'emphysème à gauche était noté au 2e jour de vie. Il existait déjà une distension à droite le 5e jour. L'emphysème à droite était très net à la 3e semaine. Chez le malade de MAY les signes de détresse respiratoire sont apparus au 5e jour, date à laquelle existait sur la radiographie un emphysème bilatéral. Le malade FLYOD a présenté les premiers symptômes à la naissance. Il existait alors un emphysème à gauche, l'emphysème droit est apparu entre le 8e jour de vie (date de sortie de l'enfant où il n'était pas encore noté) et le 22e jour, date à laquelle il fut réhospitalisé devant l'aggravation de son état respiratoire. On constate alors la présence d'un emphysème bilatéral. Les 2 cas de LEAPE et LONGINO se révélèrent à la naissance.

Répartition des lésions -

La majorité des emphysèmes lobaires géants malformatifs se situent soit dans le lobe supérieur gauche, soit dans le lobe moyen droit. Ils atteignent exceptionnellement le lobe inférieur, et rarement deux lobes d'un même poumon. Dans les

5 cas d'emphysèmes bilatéraux l'affection se situait toujours au niveau du lobe moyen droit et du lobe supérieur gauche.

Ces formes doubles n'offrent d'ailleurs pas de différences fondamentales avec les formes unilatérales habituelles, le mécanisme étio-pathogénique, l'anatomopathologie, les symptômes cliniques et fonctionnels sont les mêmes. Le problème se pose par contre lors du diagnostic positif et différentiel surtout radiologique. Il se pose aussi lors de la décision opératoire. FLYOD et collaborateurs ont opéré en deux temps, MAY, LEAPE et LONGINO aussi ; et la double lobectomie en un temps effectuée par le Professeur BINET chez notre petit malade est une innovation d'ailleurs couronnée de succès.

-:-

V - DIAGNOSTIC POSITIF - SYMPTOMATOLOGIE

-:-

L'emphysème lobaire géant congénital bilatéral représente une cause assez rare de dyspnée aiguë du petit nourrisson. Il se manifeste soit dès la naissance, comme ce fut le cas chez notre malade, soit dans les premiers jours de la vie. On se trouve alors, en l'absence de signes infectieux et neurologiques, devant un tableau typique de détresse respiratoire aiguë. En partant des cas publiés, il est possible de dire que les symptômes essentiels sont :

La dyspnée constante est assez importante pour dominer la scène clinique. Il s'agit d'une polypnée à 60 respirations par minute ou plus, de type expiratoire, l'expiration étant poussée, pénible. Il se produit en outre des paroxysmes avec tirage sus-sternal ou costal inférieur, battement des ailes du nez. Ce tableau peut prendre une gravité extrême réalisant alors un état de suffocation avec cyanose, obligeant à intervenir quelquefois d'urgence.

La cyanose, elle n'est pas constante ; on la voit apparaître lors des cris ou des paroxysmes dyspneiques auxquels elle donne alors, un aspect très alarmant. On ne la trouve généralement pas à l'état permanent, ni isolée. Si tel était le cas, il faudrait envisager l'association avec une cardiopathie congénitale, ce qui s'est déjà vu quelquefois dans les formes unilatérales. Mais aucun des cas bilatéraux n'était porteur d'une cardiopathie.

La toux n'a jamais été décrite.

Le Wheezing apparaît quelquefois. Il témoigne généralement de la présence d'un obstacle sur le trajet bronchique et pourrait provenir selon SLOAN d'une malformation bronchique.

En ce qui concerne les signes généraux, il faut insister sur l'absence de manifestations de type infectieux. La courbe thermique est normale. La numération formule ni normale ; il n'y a ni leucopénie, ni hyperleucocytose des formes jeunes. L'élévation thermique, si elle est constatée, ne doit pas faire rejeter le diagnostic d'emphysème malformatif, un phénomène infectieux pulmonaire intercurrent pouvant survenir ; mais le traitement antibiotique n'agira alors ni sur les signes fonctionnels, ni sur l'image d'hyperclarté pulmonaire.

Par contre l'état général connaît une certaine altération en fonction de la gravité des signes fonctionnels et s'explique par une alimentation difficile, la prise des biberons déclenchant quelquefois des accès dyspneiques. La courbe pondérale stagne, l'enfant est fatigué et hypotrophique.

L'examen physique apporte une série de renseignements.

A l'inspection il n'est pas rare qu'on puisse observer une voussure plus ou moins prononcée au niveau du côté le plus atteint. Une distension thoracique est visible avec élargissement des espaces intercostaux, de même qu'une diminution de l'ampliation thoracique. On remarquera en outre le tirage intercostal, sous-costal ou sus-sternal.

A la palpation on peut constater une augmentation des vibrations vocales d'un côté par rapport à l'autre, ou des 2 côtés ;

une déviation de la pointe du coeur s'il y a prédominance nette d'un des 2 emphysèmes. Parfois il existe un abaissement du foie sans hépatomégalie, ou du pôle inférieur de la rate, l'emphysème refoulant ces organes vers le bas.

La percussion met en évidence une hypersonorité tympanique diffuse ou unilatérale. Quelquefois la matité cardiaque est déviée du côté opposé au poumon le plus emphysémateux et la matité hépatique peut se trouver abaissée.

L'auscultation montre que le thorax ou un hémithorax ne respire pas ou, que tout au moins, le murmure vésiculaire s'y trouve affaibli. Les altérations du murmure vésiculaire sont constantes. Les bruits du coeur peuvent être assourdis; quelquefois le maximum d'intensité des bruits du coeur est dévié du côté le moins atteint. Il existe rarement des râles bronchiques surajoutés.

Rappelons que ces signes se retrouvent dans nombre de détresses respiratoires. En faveur de l'emphysème on notera : la distension générale thoracique, la faible amplitude des mouvements respiratoires, l'absence de murmure vésiculaire et l'hypersonorité bilatérale. Ils aideront au diagnostic mais c'est l'étape radiologique qui demeure essentielle.

Evolution - La quasi majorité des auteurs reconnaissent aujourd'hui qu'on ne peut espérer de stabilisation et encore moins de régression spontanée ; l'évolution ne peut se faire que vers l'aggravation. La rémission clinique peut exister, mais elle est toute temporaire, et; quelques jours, voire quelques semaines plus tard, les signes fonctionnels réapparaissent aussi intenses que précédemment, voire aggravés le plus souvent. La radiographie par contre révèle un emphysème plus important. L'intervention devient toujours nécessaire surtout

dans les formes bilatérales. Et à attendre trop longtemps avant d'intervenir on risque un accident asphyxique aigu. Dans les cas bilatéraux une seule lobectomie ne suffit pas, les signes fonctionnels de détresse respiratoire réapparaissant toujours. Ils ne disparaissent, que la seconde lobectomie effectuée. De rares cas de formes stabilisées, voire involutives, ont été rapportés parmi les emphysèmes malformatifs unilatéraux. Mais ils sont contestés par la plupart des auteurs qui pensent qu'il s'est agi d'un emphysème obstructif secondaire.

La majorité des auteurs pensent que l'évolution post-opératoire est généralement très bonne. SLOAN cependant remarque une sensibilité plus particulière aux infections bronchiques parmi ses malades opérés d'emphysème unilatéral et ceci en absence d'un terrain allergique. Ce ne fut pas le cas des observations d'emphysèmes bilatéraux.

Les formes d'emphysème avec récidive doivent être attribuées à des lésions cartilagineuses diffuses, atteignant tout l'arbre bronchique et associées ou non à des lésions parenchymateuses particulières. Elles sont de pronostic plus grave. Plusieurs cas ont été rapportés. Nous en reparlerons lors du diagnostic différentiel.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE capital, est jugé nécessaire et suffisant pour le diagnostic si la technique en est rigoureuse et l'interprétation méthodique. Il faut éviter les erreurs de centrage avec grille surtout, le décentrage pouvant donner des inégalités d'éclairement des 2 champs pulmonaires. L'enfant doit être strictement de face. On prendra des clichés en inspiration et expiration maxima, de face, de profil et en oblique. Il y a intérêt à tirer des clichés en expiration forcée,

le contraste entre le poumon emphysémateux et sain étant plus net. On pourra s'aider de tomographies ou de clichés en haute pénétration pour avoir une meilleure visualisation de la trame pulmonaire et des vaisseaux.

Les clichés standards montrent :

- une distension diffuse des 2 hémithorax avec espaces intercostaux élargis, horizontalisation des côtes et abaissement et aplatissement des 2 hémidiaphragmes qui sont même quelquefois convexes en bas.

- une hyperclarté diffuse des 2 hémithorax, l'apparition d'une des 2 clartés peut être retardée sur l'autre de quelques jours. Une des 2 clartés, la plus importante, peut faire hernie dans l'hémithorax opposé et l'ombre cardiaque déviée du côté le moins atteint. Dans le cas cité par MAY l'emphysème du lobe supérieur gauche étant plus important que celui du lobe moyen droit, il existait au départ une déviation du médiastin à droite, puis, après lobectomie gauche la déviation se fit à gauche. Point important cette clarté n'a pas de limites précises qui la dessinent.

Autre point important, ces zones claires sont parcourues par de fines trabéculations d'origine broncho-vasculaire, trame qui atteint son maximum de netteté avec des rayons à haute pénétration ou des tomographies. Elles ne sont visibles quelquefois qu'à la loupe.

- Contrastant avec cet emphysème il existe une opacité des bases donnant des images triangulaires d'atélectasie.

Il est quelquefois difficile de distinguer le phénomène princeps : atélectasie avec emphysème compensateur ou emphysème avec compression du reste du parenchyme, erreur que

fit FLYOD lors du 1er cas observé d'emphysème bilatéral. Les arguments habituels basés sur la largeur des espaces intercostaux, sur la hauteur des coupoles diaphragmatiques et la hernie médiastinale d'un lobe sont d'une importance particulière.

- La silhouette cardiaque est normale. Le hile normal.
- Les tomographies objectivent la fine trame parenchymateuse importante pour le diagnostic, précisent la morphologie, la situation des bronches. Elles peuvent mettre en évidence le tassement des bronches lobaires dans les lobes atélectasiés, l'écartement des vaisseaux en éventail témoignant d'un parenchyme distendu. On saura tenir compte de signes négatifs: absence de lésion périphérique délimitant l'hyperclarté, absence de moignon pulmonaire rétracté, absence de cavités, de bulles.

On pourra s'aider quelquefois d'un transit oeso gastro duodénal pour éliminer un kyste bronchogénique ou une empreinte vasculaire.

La bronchoscopie dangereuse chez le nouveau-né en détresse respiratoire ne sera pas nécessaire. Sa seule utilité serait d'éliminer un corps étranger ou une compression ganglionnaire, exceptionnellement observée à cet âge.

- La bronchographie, de réalisation délicate chez le nouveau-né, doit être faite avec le maximum de précautions : intubation préalable, vidange minutieuse des bronches, surveillance sous amplificateur de brillance du trajet de la sonde. L'injection sera strictement homolatérale ; l'étude du poumon controlatéral se fera quelques jours après. Il faut réaspirer le produit de contraste.

On verra alors :

- l'injection défectueuse du produit de contraste dans les lobes emphysémateux, éliminant les clartés circonscrites où le produit ne pénètre pas. Le produit pénètre aussi dans les tissus atélectasiés.

- elle vérifiera l'existence des bronches, leur coudure, leur sténose éventuelle ,

- elle appréciera mieux que la radiographie standard la topographie exacte de l'emphysème. Selon VAILLANT elle permet de préciser le territoire affecté dans 70 % des cas.

- Faite dans de bonnes conditions elle ne comporte que peu de risques. Cependant on a rapporté quelques décès.

-:-

VI - ANATOMOPATHOLOGIE

-:-

Les premiers cas décrits ont comporté une évolution fatale et, parfois, une vérification anatomique. Actuellement, les renseignements anatomopathologiques fournis, beaucoup plus riches, proviennent de pièces opératoires.

Macroscopiquement, à la thoracotomie le lobe paraît volumineux, atteignant jusqu'à quatre ou cinq fois les dimensions du lobe normal. Il fait véritablement irruption lors de l'ouverture de la cage thoracique. Ces lobes occupent tout l'hémithorax correspondant comprimant les lobes sus et sous-jacents. Il ne s'exsuffle ni ne s'insuffle lors des mouvements du ballon de l'anesthésiste. Le lobe emphysémateux se présente avec une coloration rose pâle, luisante ; sa consistance est élastique, spongieuse, crépitante sous le doigt ; il flotte dans l'eau et émerge presque en totalité. A la coupe, loin de s'affaisser, le lobe reste spongieux, uniforme. Il a été comparé par DROUET à une balle de mousse, un chapeau de crêpe. Il s'agit d'une dilatation homogène de tous les alvéoles du lobe emphysémateux. Les lobes comprimés ne sont pas vraiment atélectasiés, car ils réoccupent d'emblée la presque totalité de la cavité thoracique dès les lobectomies effectuées.

La bronche est molle, flacide, à des degrés divers, d'étendue et d'intensité. Il existe parfois des déviations.

Microscopiquement les lésions sont constituées par des alvéoles ayant subies une distension homogène, diffuse, monomorphe frappant tous les éléments du lobe emphysémateux. Les parois alvéolaires soufflées, amincies sont cependant indemnes d'altérations et ne sont pas rompues.

L'imprégnation argentique permet de reconnaître des fibres normales en aspect, nombre, coloration ; de même les cellules de revêtement alvéolaire sont étirées, aplaties mais nullement pathologiques. Les capillaires, eux aussi amincis, ont une lumière rétrécie, pouvant faire prévoir une hypovascularisation. Canaux alvéolaires et bronchioles distendus ne présentent aucune modification pathologique de leur aspect histologique.

En dehors de la distension alvéolaire, existent des altérations bronchiques qui rendent compte de la constitution de l'emphysème congénital. Il s'agit d'une bronchomalacie frappant le plus souvent l'ensemble de la bronche du lobe emphysémateux ; cependant dans certains cas décrits par J.P. BINET, NELSON, OVERSTREET et EVANS, seul un court segment de bronche est intéressé. Il est donc indispensable de procéder à un examen histopathologique méthodique sur de multiples coupes sériées des bronches.

Pour SLOAN la bronchomalacie est généralisée et frappe l'ensemble de l'arbre bronchique. Contre cette opinion s'élève l'absence de récidive de la majorité des cas traités par lobectomie. Cependant elle est vraie pour les quelques cas de formes diffuses, dont il existe quelques exemples publiés dans la littérature médicale (1 cas décrit par LINCOLN, 1 autre par RENAUD, 2 par SLOAN, 1 cas observé dans le service du Pr ROSSIER, 1 autre dans le service du Pr HUAULT). Dans

ces cas là existe souvent des anomalies parenchymateuses associées. Cette aplasie du cartilage de la bronche s'observe tout particulièrement dans notre observation, ce qui confirme s'il en était besoin le diagnostic d'emphysème lobaire malformatif. Ces anomalies sont d'autant plus importantes, qu'elles apportent l'explication pathogénique de l'affection.

Pathogénie -

Au cours des années, on a formulé des théories alvéolaires selon lesquelles l'emphysème lobaire congénital était considéré comme une atteinte primitive du parenchyme, théories actuellement rejetées, et des théories bronchiques par obstruction, et, aujourd'hui, par malformation cartilagineuse congénitale primitive.

. Selon ces théories alvéolaires il existerait une perte de l'élasticité desparois alvéolaires d'un lobe qui subirait alors une distension passive, une fibrose. Au niveau histologique la confirmation manque bien souvent.

. On a invoqué aussi dans quelques cas une origine extrinsèque par compression de la bronche, repli de la muqueuse.

. Si ces causes ont été quelquefois démontrées elles sont rares en regard de la bronchomalacie très fréquente dans l'emphysème malformatif.

. Enfin quelquefois aucune cause spécifique n'est retrouvée. Les théories bronchiques admettent que la bronchomalacie provoque l'obstruction, soit complète avec un phénomène de soupape et d'atélectasie, soit incomplète avec emphysème, l'inspiration étant seule possible. L'air ne pouvant être ex-

piré le poumon se dilate. Ce type d'emphysème a pu être reproduit expérimentalement par J.P. BINET.

La bronchomalacie provoque un phénomène de soupape par rétrécissement de la lumière obstruée en totalité lors de l'expiration. Molle, la bronche est collabée à l'expiration, la rétention aérique augmente ; la bronche ramollie et comprimée par le lobe emphysémateux, se coude. Il se produit ainsi une rétention irréversible de l'air.

Quant à la nature congénitale de ces emphysèmes de révélation néo-natale, si elle est réfutée par certains, elle semble hors de discussion puisqu'une anomalie bronchique est presque toujours constatée, qu'il existe quelquefois des malformations associées, et que cet emphysème est isolé.

- On peut d'autre part se demander pourquoi le lobe supérieur et le lobe moyen sont les plus souvent atteints, de même que dans les formes unilatérales. FISCHER a invoqué la meilleure qualité de la ventilation du lobe supérieur par rapport au lobe sous-jacent et, cela, grâce au diaphragme et aux muscles intercostaux. Au contraire, au niveau du lobe inférieur, la systole expiratoire serait plus complète et, la sténose plus facile. D'autre part, la rareté de l'atteinte segmentaire pourrait s'expliquer par la circulation collatérale de l'air. Dans la paroi alvéolaire les pores de Kohn, petits orifices, font communiquer les alvéoles d'un même lobule et les lobules voisins entre eux. On retrouve ces mêmes solutions de continuité dans les parois bronchiolaires terminales normales. Un emphysème segmentaire ne peut donc apparaître que par obstruction de cette circulation collatérale.

Dans une série de 120 cas publiés, la répartition de l'emphysème est la suivante :

	Poumon droit	Poumon gauche	Les 2 poumons
lobe supérieur	30	50	5
lobe moyen	27	0	5
lobe inférieur	1	1	
lob.supérieur & moyen	2		5
lobe sup. et inférieur	1		
poumon entier		4	

Les 5 cas bilatéraux concernaient le lobe supérieur gauche et le lobe moyen droit.

-:-

VII - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-:-

Le diagnostic d'emphysème lobaire géant bilatéral devrait être pris en considération devant tout nouveau-né ou nourrisson présentant des crises de dyspnée avec ou sans cyanose, ou a fortiori, un état de détresse respiratoire. C'est par le contexte clinique, et surtout par l'exploration radiologique, que le diagnostic sera orienté.

Chez notre malade les signes respiratoires qui étaient isolés apparurent à la naissance ; l'image radiologique était celle d'une distension majeure thoracique avec hyperclarté diffuse des 2 hémithorax et parcourue de très fines trabéculations bronchopulmonaires. La topographie exacte de l'emphysème est difficile à préciser, les territoires pulmonaires sains étant refoulés et réduits à l'état d'opacités basales denses. Dans tous nos cas, c'est le lobe supérieur gauche et le lobe moyen droit qui sont affectés.

Des tableaux d'hyperclarté pulmonaire diffuse peuvent être réalisés par les malformations médiastinales ou pulmonaires ou, par l'emphysème qu'elles occasionnent, par une infection pulmonaire, par une cardiopathie. Des signes radiologiques évidents relatifs à l'affection nous aideront à écarter quelquefois certains diagnostics, d'autres fois il faudra s'aider de l'histoire clinique, de clichés radiographiques spéciaux (clichés de 3/4, en haute pénétration, bronchographie, transit oeso gastroduodénal) et d'une analyse minutieuse de la radiographie.

Enfin la connaissance de cette affection rare aidera au diagnostic.

Ce n'est que lors de l'analyse anatomopathologique des 2 lobes atteints que FLYOD fit le diagnostic d'emphysème lobaire géant bilatéral chez son malade. MAY avait tenté sans succès un traitement antibiotique avant d'intervenir. Quant à notre petit malade il nous a été adressé avec le diagnostic de cardiopathie avec emphysème, et traité comme tel. Le diagnostic fut cependant vite redressé grâce à de bonnes radiographies ; il fut confirmé par la bronchographie.

Nous avons éliminé tout d'abord les images radiologiques se traduisant par une hyperclarté non diffuse mais circonscrite : les bulles emphysémateuses
le pneumatocèle
le kyste dysembryoplasique.

Les bulles emphysémateuses peuvent donner le change lorsqu'elles sont multiples, bilatérales et géantes occupant tout un hémithorax. Elles sont rarement bilatérales, mais, quelques observations ont été rapportées. C'est le cas de la petite Sandrine LEG .... hospitalisée chez le Pr ROSSIER à St-Vincent de Paul à Paris, et opérée par le Pr BINET pour des bulles multiples, bilatérales occupant le lobe inférieur droit, le lobe moyen droit, le lobe inférieur gauche et le lobe supérieur gauche. Radiologiquement il s'agit de plages claires arrondies, parfois polycycliques, limitées cependant par un contour fin, ligne opaque, mince, dont on peut perdre le dessin si l'on se contente d'une seule incidence, mais que l'on retrouve sur des clichés d'incidences variées (profil +3/4). Il est indispensable de bien repérer ce contour et c'est parfois difficile lorsque le kyste est assez volumineux pour adhérer à la paroi. On s'aidera au besoin d'une bronchographie

qui, en opacifiant les territoires voisins, dessinera l'image de la bulle. Elles peuvent être géantes, dilatant le thorax dont les espaces intercostaux s'élargissent, refoulant le médiastin, aplatissant le diaphragme.

Cliniquement la traduction fonctionnelle de ce trouble est variable : dyspnée progressive ou brusque. Elles sont quelquefois révélées par un épisode infectieux et, il faudra se méfier de l'origine infectieuse de la bulle. Elles sont quelquefois de découverte radiologique. A l'intervention, elles apparaissent appendues au lobe ; il n'existe pas de plan de clivage. Rareté et absence de cartilage bronchique sont souvent notées en même temps que les lésions d'emphysème. Il peut y avoir des lésions bulleuses dans l'emphysème géant lobaire, et, BALLY pense qu'il s'agit de 2 modalités d'évolution différentes, ou même, de deux stades de la même affection.

Dans les kystes dysembryoplasiques géants, il s'agit d'une formation pulmonaire gazeuse, qui devient symptomatique lorsqu'elle se met en tension, comprime une bronche du voisinage, et refoule le poumon normal.

Le diagnostic se pose avec l'emphysème lobaire géant, mais ici, l'hyperclarté est homogène sans aucune image de parenchyme, et sa limite est dessinée fine et arrondie, se raccordant à angle obtus avec le médiastin. Toutes les bronches sont au complet à la bronchographie.

Les pneumatocèles peuvent donner aussi des images bulleuses arrondies, bilatérales, géantes, mais elles seront vite éliminées sur le contexte clinique, car ce sont des bulles post-infectieuses, survenant au décours d'une pneumopathie aiguë staphylococcique en général qui ne passe jamais inaper-

çue. En outre elles surviennent rarement avant l'âge de deux mois. Radiologiquement, elles ont été précédées d'images parenchymateuses opaques et elles sont aussi finement cerclées.

Citons aussi les lymphangiectasies dans leurs formes kystiques, qui peuvent se révéler par un tableau d'une grande détresse respiratoire néo-natale.

Nous avons ensuite éliminé toutes les hyperclartés diffuses mais non homogènes :

kyste adénomaloide du poumon
bronchectasies
mucoviscidose dans sa forme respiratoire à révélation néo-natale
syndrome de Wilson et Mikity

Le kyste adénomatoïde du poumon peut être observé, mais rarement, dans une forme bilatérale. Il se traduit à la naissance par une détresse respiratoire isolée. Cette entité peut réaliser le tableau d'un emphysème lobaire, mais elle s'en distingue à la radiographie par l'existence de zones claires de forme et de taille irrégulières dans une masse dense correspondant à de petits kystes qui ne comportent aucune structure cartilagineuse. Leur revêtement est épithélial. Ces formations peuvent occuper un poumon entier, un lobe ou une partie d'un lobe ; elles affectent surtout le lobe inférieur.

Le syndrome de Wilson et Mikity

Il se présente comme un emphysème diffus bilatéral, mais il se distingue totalement de l'emphysème lobaire géant de notre malade car il atteint pratiquement exclusivement les prématurés de petit poids et, exceptionnellement, un nouveau-né

à terme. Le début des signes est retardé d'autre part de une à plusieurs semaines. Radiologiquement on voit apparaître dans les 2 champs pulmonaires des travées denses, grossières, circonscrivant des foyers pseudokystiques, tandis que, le volume d'ensemble est accru avec distension thoracique et abaissement diaphragmatique. Le pronostic est grave. Les cartilages bronchiques à l'examen anatomopathologique sont normaux.

En fait l'image radiologique est assez univoque et ne prête pas à confusion.

Les bronchectasies dans leurs formes congénitales se présentent sous forme kystiques très étendues. L'emphysème est dû surtout à l'hypovascularisation. Dans les formes congénitales, on a même rapporté des exemples d'exclusion complète de l'artère pulmonaire. La zone lésée peut avoir une vascularisation diminuée, le poumon étant vascularisé par le jeu d'anastomose. L'hyperclarté peut être due aux bronchectasies elles-même . "Emphysème des lobes bronchectasiques de Touraine - Galy - Lolajet". L'emphysème compensateur se voit plus souvent dans les formes plus tardives acquises.

Certains auteurs nient le caractère congénital de l'affection ; cependant, la découverte chez le nouveau-né ou le très jeune enfant, sans passé infectieux, d'énormes malformations bronchiques très étendues en témoignent. CAMPBELL et WILLIAMS retrouvaient chez cinq de leurs très jeunes malades porteurs de dilatation de bronches avec images emphysémateuses, des lésions cartilagineuses beaucoup trop diffuses et beaucoup trop importantes pour les attribuer à un phénomène secondaire. COUVELAIRE rapporte des observations de bronchectasies chez le foetus et le mort-né.

Les formes congénitales se présentent sous forme kystiques très étendues qui conduit à les rapprocher aux formations aériennes. Les images peuvent être volumineuses et avoir un aspect bulleux avec, au niveau des régions sous hilaires para cardiaques, des opacités triangulaires traduisant une rétraction des lobes inférieurs. Elles peuvent se présenter sous l'aspect d'une intrication de zones rétractées et de zones emphysémateuses. Les zones emphysémateuses, situées en aval des lésions, seraient ventilées par ventilation collatérale, et du fait de l'hypovascularisation le territoire hyperclair est cependant rétracté.

La bronchographie fera le diagnostic en montrant non seulement une absence de remplissage des extrémités qui est non spécifique, mais surtout une nette augmentation du calibre des bronches par rapport à celle des bronches normales et une rupture de leur parallélisme.

Les formes respiratoires de la Mucoviscidose sont fréquentes mais elles se révèlent rarement à la période néonatale. Cependant certaines observations ont été rapportées notamment par G. SEE. Cliniquement elles peuvent se révéler par une détresse respiratoire avec quelques signes fonctionnels et notamment de la toux. L'aspiration très productive avec bouchons muqueux doit faire suspecter le diagnostic. Radiologiquement le thorax apparaît distendu avec horizontalisation des côtes. La radiographie dans les observations rapportées montre des plages d'emphysèmes associées cependant à de petites opacités nodulaires ou réticulo-nodulaires, ou encore à des zones d'atélectasie de topographie changeante d'un cliché à l'autre.

Chez le petit nourrisson on peut observer un emphysème important et diffus, quelquefois c'est le seul signe radiolo-

gique, et alors le diagnostic différentiel d'avec l'emphysème lobaire géant est difficile. Prendront toute leur importance alors, la notion d'atélectasies récidivantes et variables. Quant aux examens biologiques, ils sont de peu de secours dans les premiers jours ou les premières semaines de la vie. Le test de la sueur est difficile à réaliser à cet âge et pas toujours perturbé au début, de même que l'activité trypsique des selles qui ne sont pas toujours fétides et abondantes. La notion d'antécédents familiaux aura toute sa valeur. L'emphysème peut être dans ce cas expliqué par l'obstruction des voies respiratoires créée par les bouchons muqueux.

Il nous faudra éliminer aussi de notre diagnostic les hyperclartés diffuses, homogènes mais ne présentant pas de trame pulmonaire (pneumothorax) ou au contraire augmentée ; l'emphysème lobaire géant garde en effet au sein de son hyperclarté de fines trabéculations bronchopulmonaires à peine visibles.

Certains PNEUMOTHORAX BILATERAUX sur des radiographies de face peuvent donner le change avec un emphysème lobaire géant. Dans ce cas, il existe une hyperclarté diffuse ; le thorax est distendu, les mouvements diaphragmatiques diminués. Mais point capital il n'existe absolument pas de trame pulmonaire dans l'hyperclarté. Il faudra rechercher le moignon pulmonaire collabé et accolé au médiastin, et rechercher le décollement pleural par la radiographie de profil et en oblique, s'il n'est pas visible sur une radiographie de face.

Cliniquement ils peuvent se présenter comme un emphysème lobaire géant avec détresse respiratoire, diminution du murmure vésiculaire et hypersonorité. Mais le début est souvent très brutal. Sur une étude faite par CONTE entre 1967-1971 et

portant sur 117 cas de pneumothorax néo-nataux vingt étaient des pneumothorax bilatéraux, soit 15 %, 25 % n'étaient pas évidents sur une radiographie de face et pouvaient être considérés comme une collection d'air intra parenchymateuse. La moitié des cas étaient secondaires à une ventilation assistée, 8 % étaient secondaires à une maladie des membranes hyalines ou à une infection et avaient, donc, d'autres signes radiologiques surajoutés. Les autres étaient des pneumothorax dits idiopathiques.

Certaines CARDIOPATHIES peuvent donner des emphysèmes avec poumons hyperclairs distendus. L'emphysème sera provoqué par la compression extrinsèque de la bronche soit, par dilatation de l'artère pulmonaire, soit par une grosse oreillette gauche ou par une cardiomégalie. Les lobes emphysémateux atteints sont surtout le lobe moyen droit et supérieur gauche. Ils sont exceptionnellement bilatéraux. Il existe 3 zones de prédilection pour la compression bronchique par une grosse artère pulmonaire : c'est la partie supérieure de la bronche souche gauche, la partie postérieure de la bronche lobaire supérieure gauche, la portion droite de la jonction entre la bronche intermédiaire et la bronche lobaire moyenne. C'est surtout le canal artériel ou une communication interventriculaire qui donnent des emphysèmes. Mais ce sont des cardiopathies à gros débit expliquant la distension pulmonaire, et, radiologiquement la trame pulmonaire est donc augmentée. Naturellement, au début, le débit peut être faible, la silhouette cardiaque encore normale, le souffle peut apparaître plus tard, mais l'emphysème n'a alors aucune raison d'exister. Et en fait, en général la distension passe habituellement au second plan derrière la cardiopathie avec cardiomégalie et modification de la silhouette cardiaque qui frappe d'emblée le regard. Mais ces lésions peuvent être associées, cardiopathie et emphysème lobaire géant. MUHE en

1967 retrouve 14 % de cardiopathies au cours d'emphysème lobaire géant unilatéral. Aucune association n'a été encore trouvée parmi les cas bilatéraux. De toute façon on pourra s'aider d'une angiographie, d'un cathétérisme cardiaque. L'emphysème peut être aussi secondaire à l'hypervascularisation et l'augmentation des résistances artériolaires pulmonaires. Il siègera alors en périphérie contrastant alors avec un hile pulmonaire chargé.

Si on élimine facilement ces cardiopathies avec hypervascularisation, il faudra aussi écarter de notre diagnostic les cardiopathies avec hypovascularisation qui donnent des poumons hyperclairs. Lorsque la circulation pulmonaire est diminuée, il y a hypertransparence des poumons et on a l'impression qu'il y a trop d'air ; la trame bronchopulmonaire est peu visible, les vaisseaux sont peu nombreux en apparence.
Mais le caractère distinctif majeur d'avec l'emphysème lobaire géant bilatéral, c'est qu'il n'y a pas d'hyperdistension, ceci s'expliquant par l'hypovascularisation. Le poumon est clair mais petit. En outre certaines modifications de la silhouette cardiaque et certains signes cliniques (cyanose, souffle audible) peuvent venir redresser le diagnostic, éventuellement l'électrocardiogramme, l'angiographie et le cathétérisme.
Il y a diminution de la circulation chaque fois qu'il y a obstruction de la voie droite et shunt droit-gauche :

Atrésie pulmonaire
Sténose valvulaire pulmonaire (FALLOT)
Atrésie tricuspidienne
Hypoplasie du ventricule droit
Maladie d'Eisenmenger
Maladie d'Ebstein

La tétrade ou la triade de Fallot se manifeste radio-

logiquement par une importante clarté pulmonaire avec un coeur normal, mais où existent souvent certaines caractéristiques orientant le diagnostic : arc moyen creux par absence du tronc de l'artère pulmonaire, des artères pulmonaires grêles, un pédicule étroit, une pointe sus diaphragmatique. Parfois dans les tétrades existe un arc aortique à droite de l'oesophage. Cliniquement la cyanose n'apparaît que tardivement généralement et non dans la période néo-natale, il existe une dyspnée. Un souffle au niveau du 3e espace intercostal gauche peut être audible avec un deuxième bruit normal. L'ECG est peu spécifique. Le cathétérisme et l'angiographie indispensables feront le diagnostic.

L'ATRESIE TRICUSPIDIENNE peut donner aussi des poumons clairs si les vaisseaux sont en place normale ou s'ils sont transposés avec sténose pulmonaire; le volume cardiaque est sensiblement normal, mais l'axe inférieur gauche est très convexe et le bord droit de l'ombre cardiaque est convexe à sa partie haute et rentrant à sa partie inférieure, ceci modifiant la silhouette cardiaque et orientant ainsi le diagnostic avec l'absence de distension. En outre cliniquement il existe une cyanose précoce et un axe gauche à l'électrocardiogramme.

La maladie d'Ebstein donne une image de gros coeur arrondi, parfois énorme contrastant avec des poumons clairs. On est ainsi de suite orienté vers une cardiopathie même si la cyanose est très discrète et s'il n'existe pas de souffle. De plus l'électrocardiogramme a un aspect particulier de bloc droit avec WS sur tous les précordiales et les ondes P sont amples et pointues.

Dans la maladie d'Eisenmenger l'hyperclarté est en périphérie surtout et il y a une franche dilatation de l'arc moyen.

En outre l'enfant est cyanosé, on sent son ventricule droit au creux épigastrique et le 2e bruit se fait avec éclat.

Des poumons clairs avec coeur normal mais gros débord droit de la silhouette cardiaque doivent évoquer une manifestation entrant dans le cadre d'une hypoplasie du coeur droit.

Après avoir éliminé les formes circonscrites, inhomogènes, avec trame pulmonaire absente ou au contraire augmentée, les petits poumons hyperclairs, il nous reste à envisager les étiologies pouvant réaliser des emphysèmes diffus, bilatéraux et avec distension, c'est-à-dire, les emphysèmes secondaires à un kyste bronchogénique médian ; les emphysèmes des ventilés, les emphysèmes inflammatoires et enfin les emphysèmes à lésions diffuses.

Le kyste bronchogénique dans sa forme médiane comprimant la carène, peut donner par obstruction partielle bronchique un emphysème bilatéral. Ces formes ne sont jamais asymptomatiques. Elles se révèlent précocement par une détresse respiratoire. Dans les cas difficiles il faudra le rechercher au niveau du hile, s'aider au besoin de radiographies de profil, d'un transit oeso gastro duodénal avec clichés pris de profil qui permettra quelquefois de dessiner les contours de la formation, de la visualiser indirectement par la recherche d'une déformation de l'arbre trachéo bronchique. La découverte parfois ne sera que per-opératoire. A la ponction du kyste, la distension disparaît immédiatement. La recherche opératoire s'avère quelquefois difficile.

Un autre diagnostic pourrait se poser devant un emphysème diffus, c'est celui d'emphysème secondaire à une ventilation assistée. Si celle-ci rend de grands services dans les détresses respiratoires, elle est cependant capable d'avoir des effets

secondaires négatifs au niveau des poumons. Ceci peut s'expliquer par la faible armature cartilagineuse des bronches, par leur faible calibre, par l'incapacité dans laquelle le nouveau-né se trouve de tousser efficacement. A l'état physiologique, du fait de la mollesse des bronchioles, et des pressions qui s'exercent autour, le nouveau-né a tendance à garder des gaz emprisonnés dans ses alvéoles lors de l'expiration (concept du volume de fermeture). D'autre part chez le prématuré la diminution de surfactant explique le collapsus alvéolaire lors de l'expiration.

Le thorax est distendu, la dyspnée permanente. On perçoit un sifflement expiratoire. Des accidents aigus très anoxiants se greffent parfois. La radiographie du thorax est profondément modifiée : les champs pulmonaires sont distendus, avec des côtes horizontales, le diaphragme est abaissé et aplati. Il existe d'une part des zones d'hyperclarté avec distension et l'aspect ressemble à celui de l'emphysème lobaire géant. Mais il existe aussi des opacités dites "en ficelle" partant des hiles, correspondant à des lésions non pas de nature fibreuse comme on le dit d'ordinaire, mais à des bandes de tissu pulmonaire atélectasié . En fait les lésions de fibrose sont plutôt exceptionnelles et toujours peu importantes. Ceci, joint aux effets bénéfiques de la croissance, rend compte de la reversibilité des troubles.

Ce cas n'est pas à discuter chez notre petit malade qui n'a pas eu de ventilation assistée et dont la naissance s'est passée sans problèmes. En outre ces lésions surviennent plus tardivement, le pneumothorax et le pneumomédiastin étant les principales complications précoces de la ventilation assistée.

LES EMPHYSEMES INFLAMMATOIRES peuvent aussi réaliser le même tableau clinique que l'emphysème lobaire géant bilatéral. Ils sont secondaires à des bronchopneumonies, des bronchiolites d'origine essentiellement virales, rarement microbiennes. Plus de 80 % de ces affections sont d'origine virale chez le nouveau-né et le jeune nourrisson. Dans ce jeune âge, c'est surtout le virus RS (Respiratoire Syncithial) qui est en cause, beaucoup plus rarement les autres adéno virus, les myxovirus, les mycoplasmes.

L'emphysème peut être obstructif, secondaire à une sténose et un spasme des petites bronches crée l'oedème et la congestion de la sous-muqueuse avec hypersécrétion de mucus qui entraîne une obstruction incomplète de la lumière bronchiolaire, expliquant l'emphysème : l'air entre mais ne peut sortir. Dans la bronchopneumonie les lésions sont plus diffuses.

L'emphysème peut être aussi compensateur. Il proviendrait de la distension secondaire à la rétraction parenchymateuse créée par l'infection. La bronchiolite occasionnerait une hyperaération des alvéoles par circulation collatérale. Selon REID dans 1/3 des cas il y aurait hypervascularisation secondaire. Cette hypervascularisation fonctionnelle augmenterait la tonalité du poumon distendu jusqu'à le faire paraître égale au reste du poumon. Il faudrait alors selon lui parler d'hypertrophie compensatrice. L'emphysème est alors dans ce cas sans anomalie avec une simple distension alvéolaire.
Cet emphysème peut enfin être une séquelle de l'infection comme les pneumatocèles et disparaître plus tardivement, voire même, selon CHAS, être définitif.

Radiologiquement le tableau est très ressemblant à celui de l'emphysème lobaire bilatéral surtout chez le tout petit.

La bronchiolite se traduit par une hyperclarté diffuse, prédominant cependant aux bases , les espaces intercostaux sont élargis, le diaphragme abaissé, les ombres bronchovasculaires peuvent être quelquefois augmentées mais il n'y a pas de foyer. La bronchopneumonie se présente aussi chez le nouveauné sous forme d'un emphysème diffus bilatéral. Mais il existe souvent, mais pas toujours, des traînées hilifuges plus rarement des condensations systématisées.

Cliniquement ces affections se distinguent par un début plus tardif. Elles surviennent à partir de la 2e ou 3e semaine de la vie, alors que les troubles respiratoires chez tous les malades atteints d'emphysème bilatéral existent dès les premiers jours de vie et, au moins un des 2 emphysèmes, est alors présent sur la radiographie. Le tableau clinique est le même, celui d'une détresse respiratoire mais avec en plus une toux peu fréquente dans l'emphysème lobaire. L'épisode infectieux qui les précède et, qui orienterait le diagnostic, passe souvent inaperçu. Il n'y a pas obligatoirement de signes infectieux, la température est normale dans les bronchiolites. A l'auscultation existe une diminution du murmure vésiculaire mais avec des râles fins ou des ronchus surajoutés. Il existe aussi un wheezing, une dyspnée, un tirage.

Les examens biologiques n'orientent pas toujours le diagnostic. La numération formule sanguine a souvent peu de valeur. L'attention doit être attirée par une lymphocytose absolue par une déviation à gauche de la formule d'Arneth, par une thrombopénie si elles existent. Mais elles ne sont pas constantes. Quant aux recherches du virus par prélèvement du nez et du pharynx elles sont bien souvent négatives, le virus RS étant très fragile et sa recherche difficile. Un résultat positif confirmerait le diagnostic. On peut s'aider aussi

de réactions de fixation du complément difficiles elles aussi à réaliser. Naturellement l'évolution favorable avec disparition des lésions serait un argument de poids encore que, SCHAS et SCHAFFNER pensent que les bronchiolites peuvent créer des lésions emphysémateuses irréversibles. En effet selon REID et HISLOP le poumon se développant après la naissance et les cellules continuant à se multiplier, des lésions infectieuses pulmonaires pendant la période néo-natale peuvent avoir des conséquences sur la multiplication de ces structures et les lésions seraient irréversibles, l'infection ayant induit une nécrose et une fibrose. Dans ces conditions de nombreux emphysèmes opérés pourraient être la conséquence d'une infection primaire, un traitement médical pouvant alors suffir . Mais contre cette hypothèse, plaident dans les cas d'emphysèmes bilatéraux observés :

- le début précoce des troubles
- la non réponse au traitement antibiotique qu'institue MAY chez son malade avant d'intervenir
- la disparition de tous signes infectieux après lobectomies
- la constatation de lésions typiques cartilagineuses

à l'examen anatomopathologique, chez notre malade et celui de MAY. Mais ce ne fut pas le cas des malades de FLYOD, LEAPE et LONGINO, chez lesquels on ne retrouva aucune "lésion spécifique", mais une fibrose chez LEAPE, des lésions inflammatoires chez FLYOD.

Après avoir éliminé les emphysèmes d'origine inflammatoire qui posent un diagnostic différentiel majeur d'avec les emphysèmes lobaires géants, et ce surtout sur le contexte clinique, il faudra éliminer les EMPHYSEMES A LESIONS DIFFUSES.

Quelques observations ont été retrouvées. Celle de RAYNAUD en 1970 : peu après la naissance l'enfant présente une

détresse respiratoire avec à la radiographie un emphysème lobaire supérieur gauche. On porte le diagnostic d'emphysème lobaire géant et on pratique une lobectomie supérieure gauche. Le lobe inférieur se réexpand, mais quelques jours plus tard apparaît un emphysème net du lobe inférieur gauche, puis du poumon droit, tous deux grandissent. L'enfant décède peu de temps après au cours d'un accident de détresse respiratoire suraiguë.

LINCOLN rapporte un cas identique localisé au lobe moyen droit puis 4 jours après lobectomie de celui-ci, apparition d'un emphysème du lobe inférieur droit puis du lobe supérieur gauche. L'enfant décède 2 ans ½ plus tard.

Un autre cas fut observé dans le Service du Pr ROSSIER à l'hôpital Saint-Vincent de Paul. L'histoire clinique est sensiblement la même : détresse respiratoire à l'âge de 7 jours avec emphysème lobaire supérieur gauche. Lors de la lobectomie on découvre des lésions semblables à celles du lobe supérieur au niveau du lobe inférieur gauche, mais on s'abstient d'enlever ce lobe. Un petit kyste bronchogénique est aussi retrouvé. Peu après la lobectomie apparaît un emphysème de la base gauche puis de la base droite, tous deux se propageant de plus en plus. Des infections pulmonaires sont fréquentes mais jugulées par un traitement antibiotique. On n'a plus de nouvelles de l'enfant depuis 1972. SLOAN en a décrit 2 cas semblables mais n'a pas signalé de décès.

Ces formes se distinguent donc de l'emphysème bilatéral cliniquement :

- les emphysèmes apparaissent successivement et la pluralité de l'affection est toujours révélée après lobectomie.
- ces formes sont de pronostic très sévère.

- Radiologiquement ce n'est que secondairement à la lobectomie qu'il y a un emphysème bilatéral.

Elles s'en distinguent aussi surtout par les résultats de l'examen histologique :

- les lésions cartilagineuses retrouvées atteignent non seulement les grosses bronches mais aussi les bronches de moyen et petit calibre. Les lésions sont diffuses ;

- les lésions peuvent être très importantes jusqu'à l'absence complète surtout dans les bronches distales ;

- le cartilage est dysmorphique ; c'est un cartilage jeune, sérié, quelquefois vingt fois plus gros que normalement, quelquefois atrophique. Il y a malposition des anneaux. Ils sont quelquefois soudés. L'architecture du cartilage a un aspect tout à fait anarchique ;

- surtout ces lésions sont souvent associées à des lésions parenchymateuses. RAYNAUD rapporte chez son malade des lésions de bronchopneumonie, d'infarctus, d'alvéolite. Le poumon macroscopiquement était blanc, avasculaire et semblait non fonctionnel. Le parenchyme du poumon de la petite malade observée dans le service du Pr ROSSIER était aussi le siège d'une discrète malfaçon avec par ilôts des cloisons alvéolaires épaisses, riche en conjonctif jeune et en petits capillaires de structure foetale. Dans les publications des autres observations on n'a pas fait part de lésions parenchymateuses surajoutées. Peut-être que la malformation n'atteint pas seulement les bronches mais le parenchyme pulmonaire aussi ? Pourquoi une localisation initialement lobaire alors que les lésions sont diffuses ?

Cette diffusion expliquerait les quelques cas de récidives des emphysèmes lobaires géants rapportés par SLOAN.

Nous avons donc éliminé facilement radiologiquement les

images circonscrites non homogènes, le pneumothorax, les cardiopathies et c'est surtout sur l'histoire clinique que nous avons écarté le diagnostic de mucoviscidose, d'emphysème des ventilés et surtout d'emphysème inflammatoire et d'emphysème à lésions diffuses.

-:-

VIII - TRAITEMENT

-:-

Il est important de faire le diagnostic d'emphysème lobaire géant bilatéral car il impose une sanction chirurgicale qui seule permettra de guérir définitivement le malade et le mettra à l'abri de toute complication. On comptait autrefois beaucoup de décès parmi ces malformations surtout à révélation néo-natale. Mais depuis le développement de la chirurgie thoracique infantile, le pronostic a totalement changé. Le traitement médical s'avère nécessaire mais n'est pas suffisant.

Lorsque l'emphysème se manifeste dès les premiers jours de la vie comme dans notre cas, il impose d'emblée des décisions thérapeutiques : les unes étant d'ordre médical faisant appel à la réanimation afin d'assurer la survie du petit enfant, les autres d'ordre chirurgical afin de supprimer définitivement la lésion et de rétablir des fonctions cardiopulmonaires correctes.

Les mesures conservatrices ne doivent en aucun cas faire espérer la guérison. Elles ont pour seul but de lutter contre la dyspnée, l'asphyxie, de ramener les valeurs biologiques à des taux plus normaux.

Nous avons vu que MAY et FLYOD avaient tenté un traitement antibiotique et ceci sans succès. L'enfant est toujours resté en détresse respiratoire, l'image radiologique inchangée, voire aggravée. Seuls les emphysèmes inflammatoires, les pneu-

matocèles, la mucoviscidose peuvent être améliorés par ce traitement. La non réponse au traitement antibiotique est un argument supplémentaire au diagnostic d'emphysème lobaire géant.

Parmi les cinq observations citées un traitement médical a été essayé : l'enfant est décédé. L'avis des auteurs est également pratiquement unanime sur l'inutilité et le danger de la ponction aspiration à la seringue ou du drainage aspiratif par cathéter. WHITE considère la décompression comme nécessaire en cas de détresse respiratoire aiguë menaçant immédiatement la vie ; on obtiendrait ainsi une amélioration transitoire qui sera mise à profit pour pratiquer l'exérèse. L'aspiration risque cependant de créer un pneumothorax dont l'évolution sera fatale. Au contraire, selon KORNGOLD et BAKER qui citent 2 cas favorables, la création involontaire d'un pneumothorax a rompu le cercle vicieux de la distension lobaire aggravant la courbure de la bronche responsable de l'emphysème. Par contre la ponction aspiration a été suivie d'une évolution rapidement fatale dans des cas de OVERSTREET, NELSON, JOSEPH-ROBERTSON, elle n'a pas évité la nécessité de la lobectomie d'urgence dans d'autres cas. La ponction aspiration doit donc être considérée aujourd'hui comme inutile, dangereuse et totalement contre-indiquée et ce, d'autant plus que la chirurgie thoracique infantile est actuellement bien codifiée.

En conclusion les mesures médicales sont nécessaires uniquement pour surseoir de quelques jours à l'intervention et améliorer les conditions du malade. Elles se poursuivront d'ailleurs pendant et après la lobectomie.

Il ne fait plus de doute actuellement que le seul traitement est d'ordre chirurgical. Il faut d'abord en préciser les indications au cours de l'évolution. Pour certains, et nous

nous rangeons parmi eux, dès le diagnostic posé il faut intervenir dans les plus brefs délais. D'autres autorisent une temporisation lorsque les signes fonctionnels sont discrets, l'intervention étant plus sûre chez un nourrisson plus âgé ayant surmonté la phase de détresse respiratoire. Mais l'expérience montre que cette temporisation est dangereuse et inutile. Tout d'abord l'enfant se développe souvent mal, des surinfections peuvent survenir et aggraver la situation. D'autre part et surtout il risque à tout moment de survenir un accident suraigu de détresse respiratoire avec ses conséquences d'anoxie cérébrale et qui peut être en outre fatal. Cet épisode peut être déclenché ou non par une infection pulmonaire. Citons le cas de FLYOD qui dut intervenir en extrême urgence lors d'un accès aigu inopiné et pratiquer une thoracotomie à toute hâte.

Cette temporisation est aussi inutile car l'emphysème persiste et même s'aggrave. C'est ce que nous montrèrent les observations de MAY et FLYOD. Il ne faut pas attendre de régression spontanée. Certains cas ont été cités mais ils ont été mis en doute par des auteurs qui les attribuaient à des pneumotocèles ou des emphysèmes inflammatoires. ROGHAIR en 1972 présenta 2 observations d'ELG unilatéral s'étant manifesté dès les premiers mois de la vie. La distension disparut complètement à l'âge de 16 ans dans 1 cas et à 20 ans dans l'autre, après avoir cependant passé par des stades de régression et d'accentuation. Dans les 2 cas il n'y avait plus de signes fonctionnels respiratoires. La bronchographie, la bronchoscopie étaient normales. HOLZEL en 1956 citait un cas qui regressait à l'âge de 1 an. NELSON en fit de même. On est en droit cependant de mettre leur diagnostic en doute. Certains ont voulu expliquer ces regressions par une immaturité du cartilage qui serait susceptible de guérir ultérieurement. De toute façon l'expérience nous montre que détresse respiratoire et infection peuvent survenir

surtout dans les formes bilatérales et qu'un traitement conservateur est dangereux. MANOSKI en 1969 analyse 20 cas avec traitement conservateur, il trouve 15 décès. Dans le service de LEAPE, l'abstention chirurgicale pour les emphysèmes déclarés à la période néo-natale fut suivie de 100 % d'évolution fatale.

La majorité des auteurs s'accordent pour dire qu'il faut intervenir. Mais dans le cas particulier de bilatéralité de la lésion, qui est exceptionnelle, faut-il opérer en deux temps ou en un seul. Jusqu'à présent on pratiquait une lobectomie en deux temps avec celle d'abord du lobe le plus atteint. Mais nous avons vu que l'enfant courait des risques infectieux et respiratoires donc vitaux. C'est pourquoi J.P. BINET et collaborateurs ont choisi de pratiquer une lobectomie droite et gauche en un seul temps, par double thoracotomie successive ; en commençant par le côté le plus atteint. Cette intervention fut couronnée de succès. Il est peut être inutile, voire dangereux, de repousser la lobectomie à quelques mois plus tard, et d'attendre la réapparition des signes respiratoires et l'aggravation de l'image radiologique pour réintervenir.

La technique est actuellement bien codifiée. Il faut prendre certaines précautions lors de l'anesthésie, un état clinique apparemment bon pouvant devenir dramatique en quelques secondes. Il y a en effet risque de mise en tension de l'emphysème par le respirateur artificiel, par la toux provoquée par l'intubation. C'est pourquoi l'équipe chirurgicale doit être là au moment de l'anesthésie et pratiquer une thoracotomie d'urgence en cas d'arrêt cardiaque. On a reconstitué à droite un poumon composé du lobe supérieur et inférieur, on s'est aidé de la colle Hystoacryl bleue, formule récente,

qui appliquée sur la tranche de section du poumon, oblitère complètement toutes les fuites gazeuses.

Les suites opératoires sont bonnes en général, marquées par des atélectasies à rechute, un pneumothorax. Mais tous ces troubles s'amendent rapidement. Aucun décès en post-opératoire n'a été signalé dans les cas observés. Sur 166 lobectomies unilatérales pratiquées par MURRAY en 1967 on ne notait que 7 % de décès alors que la chirurgie thoracique était bien moins développée que maintenant.

Les suites lointaines sont bonnes aussi. Les lobes se réexpandent dans les cavités rapidement. Les lobectomies sont en général très bien supportées par l'enfant contrairement à l'adulte et ceci peut être grâce à la continuation du développement du tissu pulmonaire après la naissance. Il n'y a pas d'insuffisance respiratoire à l'âge adulte. Il n'y a pas eu de sensibilité particulière aux infections chez les 4 malades opérés. Cependant SLOAN rapporte parmi ses malades plusieurs cas d'infections pulmonaires plus fréquents que normalement et, ceci en l'absence d'un terrain allergique. Il n'y a pas de récidive . Les récidives notées par SLOAN étant en rapport avec des formes à lésions diffuses. L'état général de ces enfants est excellent. Il n'existe chez aucun d'entre eux des signes fonctionnels respiratoires, leur courbe de croissance staturo pondérale est normale ainsi que le développement psycho-moteur.

Au total sur 5 cas d'emphysèmes bilatéraux :

1 décès par essai de traitement conservateur,

3 enfants ayant subi des lobectomies successives dont les suites éloignées ont été satisfaisantes,

1 enfant, notre cas, opéré en un seul temps et guéri définitivement sans séquelles.

Pour la première fois donc, une lobectomie bilatérale a pu être pratiquée en un temps pour un emphysème lobaire géant affectant les 2 poumons.

Selon cette observation la cure est avantageuse évitant ainsi un risque d'accident aigu respiratoire.

EMPHYSEME LOBAIRE GEANT CONGENITAL BILATERAL

5 Observations

Auteurs	Sexe	Date d'apparition des troubles	Evolution	Localisation	Anatomo-pathologie	1ère lobectomie	2e lobectomie	Résultat
FLYOD 1958	M	naissance dyspnée + ELSG	3e j. léger emphysème à droite à 22 j. ELMD net	LMD LSG	non spécifique bronchiolite	3 mois LSG	8 mois LMD	Bon
MAY 1964	M	5e jour dyspnée+ ELSG + ELMD		LSG LMD	dysplasie cartilagineuse	1 mois	7 mois	Bon
LEAPE & LONGINO 1964	M	naissance		LSG LMD	non spécifique fibrose alvéolaire	3 mois	6 mois	Bon
LEAPE & LONGINO 1964				LMD LSG	non spécifique	MEDICAL		Dc.
GERBEAUX 72 notre observation	M	2 j. dyspnée + ELSG	3e s. on note ELSG+ELMD	LSG LMD	dysplasie cartilage	1 mois		Bon

IX. CONCLUSIONS

-:-

I. A partir d'une observation d'emphysème lobaire géant bilatéral traité chirurgicalement à l'âge d'un mois, nous avons repris dans son ensemble l'étude de cette anomalie qui mieux connue et mieux diagnostiquée pourrait perdre son caractère d'exception.

II. Ce type de lésion mal connue prend place sur le plan clinique parmi les diverses causes de détresse respiratoire néo-natale, sur le plan radiologique parmi les images d'hyperclarté pulmonaire bilatérales. Une analyse méthodique radiologique permettra de faire le diagnostic.

Nous avons facilement éliminé les hyperclartés circonscrites - bulles emphysémateuses, kystes dysembryoplasiques -, les hyperclartés bilatérales non homogènes - kystes adénomatoides du poumon, bronchectasies congénitales, syndrome de Wilson et Mikity. - le pneumothorax bilatéral du nouveau-né ; il a fallu éliminé les poumons hyper clairs, hypovascularisés de certaines cardiopathies avec obstruction sur la voie droite. Il nous est resté à discuter les emphysèmes par obstruction - kyste bronchogénique, avec emphysème bilatéral, emphysème inflammatoire, mucoviscidose à révélation néo-natale, les emphysèmes secondaires à une ventilation, enfin, les emphysèmes à lésions cartilagineuses diffuses, mais aussi parenchymateuses que certains auteurs incluent dans les formes bilatérales.

Une étude détaillée des clichés, le bilan clinique doivent pouvoir éliminer ces différents diagnostics pour ne re-

tenir que celui d'emphysème lobaire géant congénital. Mais il faut connaître la possibilité de sa bilatéralité. Nous en avons trouvé 4 autres exemples publiés.

III. En faveur de l'emphysème lobaire congénital chez le nouveau-né, on retiendra, à l'examen clinique :

- la dyspnée, constante, de type expiratoire
- la cyanose qui accompagne les paroxysmes dyspnéiques
- le wheezing inconstant,
- le tirage,
- la distension des espaces intercostaux, la plus faible ampliation thoracique
- l'hyper sonorité diffuse de l'aire thoracique
- le silence respiratoire à son niveau
- l'absence de signes infectieux, de signes neurologiques, de signes digestifs, la mauvaise prise de poids,

à l'examen radiologique, qui doit à lui seul faire le diagnostic:

- une distension importante thoracique avec élargissement des espaces inter-costaux et une mobilité diaphragmatique réduite
- associée à une hyperclarté avec distension homogène et localisée des deux poumons
- habitée par de fines trabéculations bronchovasculaires à peine visibles. Cette trame parenchymateuse est plus nette sur les tomographies
- une condensation correspondant aux lobes sous-jacent ou sus-jacent comprimés par le lobe emphysémateux
- la bronchographie révèle la mauvaise injection des bronches du lobe atteint et permet un diagnostic étiologique et topographique exact.

IV. On ne peut compter sur une amélioration, a fortiori sur une guérison, par l'abstention ou le traitement symptoma-

tique dont l'échec est un argument de plus en faveur du diagnostic d'emphysème lobaire géant congénital. La seule ressource est la lobectomie, qui en l'état actuel de la chirurgie pulmonaire néo-natale est parfaitement justifiée et tolérée. Une trop longue temporisation s'avère dangereuse, les crises de détresse respiratoire risquant à tout moment de se reproduire et de s'aggraver, une surinfection étant toujours possible.

V. Dans le cas particulier des formes bilatérales, des lobectomies ont été pratiquées à quelques mois d'intervalle, en commençant par le côté le plus atteint. Chez notre petit malade, une lobectomie double a été réalisée en un seul temps opératoire, à l'âge de 40 jours, avec exérèse du lobe moyen droit et du lobe supérieur gauche, application sur la tranche pulmonaire d'une nouvelle colle prévenant toute fuite gazeuse. Cette cure radicale en un temps paraît réalisable, mais aussi nécessaire.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : J. GERBEAUX

Vu :
Le Doyen :
Signé : J. BAUMANN

Vu et permis d'imprimer :

Le Président de l'Université
PARIS VII

Signé : M. ALLIOT

BIBLIOGRAPHIE

-:-

ADAM S.M.H - Les cavités gazeuses pulmonaires apparemment congénitales du nourrisson.
Thèse Paris 1955.

APITZ J., RICHTERING I., WILUTZKY H.W. - Emphysème lobaire congénital - Association avec des angiocardiopathies congénitales.
Monatschr Kinderheil mai 1965, 113, p.349-353.

AVERY M.E. - Bronchography out moded procedure ?
Pediatrics, 1970, 46, 333.

AVERY M.E. - Poumon du nouveau-né.

BENATRE A., LAUGIER J. - Malformation pulmonaire kystique asphyxiante du nouveau-né.
Arch. Franç. Péd. 1970, 27, 821.

BENNET J., CHAUMONT P. - Vascularisation pulmonaire dans les cardiopathies congénitales.
Feuillets électro. 1975, 15, 97-106.

BINET J.P., NEZELOF C., FREDET J. - 3 cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson traités par la chirurgie.
Med. Acad. Chir. 30 avril 1958, 84, p.377-379.

BINET J.P., NEZELOF C., FREDER J. - Five cases of lobar tension emphysema in infancy ; importance of bronchial malformation and value of post operative steroid therapy.
Dis. Chest. 1962, 41, p.126-131.

BINET J.P. - Grandes cavités aériennes d'origine dystrophique.
Ann. Chir. Thor. juillet 1962, 1, p.1107-1112.

BINET J.P., GALEY J.J., MATHEY J. - Les soi-disant kystes aériens du poumon de l'enfant et du nourrisson.
Rev. Prat. 1963, 13, p.1791-1804.

BINET J.P., MATHEY J., GALEY J.J., LANGLOIS J., LEMOIGNE G.
Les emphysèmes lobaires géants du nourrisson,film.
Soc. Fr.Ped. 21 avril 1964.

BINET J.P., LANGLOIS J., BELLOY A., CHOLLET M., POTTEMAIN M., CONSO J.F. - Traitement chirurgical des emphysèmes pulmonaires malformatifs du nourrisson (à propos de 54 cas opérés).
Ann. Chir. Inf. 1972, 13, p.59-64.

BINET J.P. - Lobar emphysema and hearl desease.
J. Thor. Surg. 49-9- 65.

BINET J.P., TOURNIER G., Le BONT H., MIRANDA A., DEVILLEGER H., KHALAF R. - Emphysème lobaire géant bilatéral - cure radicale par double thoracotomie faite dans le même temps chez un nourrisson d'un mois.
Nouv. presse Med. juin 1973, 2, p.1581-1582.

BINET J.P., LANGLOIS J. - Urgences néo-natale en chirurgie cardiaque pulmonaire et médiastinale.
Rev. prat. 1970, 20, 1207.

BINET J.P. - Tumeurs médiastinales de l'enfant.
Rev. prat. avril 75.

BINET J.P., LANGLOIS J., LESAGE - Pneumonectomie gauche et lobectomie inférieure droite chez un nourrisson porteur de malformations bulleuses.
Presse méd. 1971, 79, 23-23.

BOCQUENTIN F., LALLEMAN D., TRANVANDUC - Pneumothorax nouveau-né. Arch. Fr. péd. 1973, 30, 319-339.

BOUC EL SHATTER R.M., ALLERKY - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valvad anevrysmous of the pulmonary arters : report of two cases presenting as obstructive lung desease.
J. of pediatrics 1972, 81, 339.

BUNRAIN W.L., ISAACS J.R. - Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation pulmonary sequestralon and bronchogenic cyst in infancy.
J.Ped. Surg. 1975, 91 - 85-93.

CALLAFF R., - Chirurgie du poumon clair dyspneisant de l'enfant.
Thèse Lille 1972.

CAMPBELL D., BAUER A.J., HEWLETT T.H. - Congenital localised emphyseme.
Jour. Thor. Cardio-vasc. Surg. 1961, 41, p.575-586.

CAMPBELL D. - Diagnosis and treatment of surgical cases of neonatal respiratory distress.
Jock. ped. Ass. 1974, 67, 139.

CAPILANIO M.A., KIRKPATRICK J.A. - Phelaterial decubitus film. An aid in determinating air happing in children.
Radiology 1972, 103, 460.

CARION - Emphysème malformatif du nourrisson - Thèse 1970.

CHAPTAL J., NEGRE E., JEAN R., THEVENET A. - Emphysème géant malformatif bulleux géant du nourrisson.
Soc. Fr. Ped. Sect.Montpellier 19 janv.1964.

CHAS E., SHOFNER M.D. - Aerobar disturbance secondary to pulmonary infection - Depart of radiol. College of Med. Mobile Alabama 1974, 120, n°2, p.261.

COHEN D., PASSEWELL J. - Infantile lobar emphysema. Reviewal eighteen cases.
Inter Surg. USA 1973, 58, n°5, 344-346.

CORONE - Cardiopathies congénitales. Ed. Maloine.

COTTOM D.G., MYERS N.A. - Congenital lobar emphysema.
Brit. Med. journal. 1951, 1, 1394-1400.

COUVELAIRE - Dégénérescence kystique congénitale du poumon - Histologie - Rev. Mal. Enf. 1904, 22, p.6077.

De BORD R.A., SIBILESKY C.E. - Congenital obstructive emphysema treated by lobectomy.
Am. Jour. Dis. Child. déc.1954, 88, p.775-779.

DELARUE - Les bronchopneumopathies congénitales.
Bronches 1959, 9, 114 - 134.

DELUCA F.G. - Congenital lobar emphysema documented by serial roentgenograms -
Jour.Ped. mai 1973, 82, p.859-862.

DRUON G. - Etude de l'emphysème lobaire géant congénital.
Thèse Paris 1967.

EASTAFANOUS E.G. et al. - Surgical emphysema complicating nasal oxygen administration.
Anesth. Annal. 1972, 51, 377-80.

FAURE G., GROSDEMANDE M., ALISON F., SARRUT S. - Emphysème bilatéral du prématuré (Syndrome de Wilson et Mikity).
Soc. Electroradiology, méd. 15 nov. 1965.

FELSON - Chest. Roent Radiologie.

FLYOD F.W., REPICI A.J., GIBSON E.T., MAC GEORGE C.K.
Bilateral congenital lobar emphysema surgically corrected.
Pediatrics janv. 1963, 31, p.87-95.

FONTAN A., VERGER P., LAGARDE - Emphysème lobaire du nouveau-né.
Arch. Fr.Ped. 1954, 11, p.445-448.

FOURNIER M., LAURENCE G. - rapporteur - Deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson opérés et guéris.
Mem. Acad. Chir. 30 avril 1958, 84, p.383-388.

FRAISE and PARE - Diagnosis of diseases of the Chest.

GAJDOS A. - Deficience héréditaire en alpha 1 antitrypsine du sérum sanguin et son rapport avec l'emphysème pulmonaire.
Presse Méd. 29 mai 1965, 73, p.1609.

GALY P. - Etude radiologique des bulles d'emphysème.
Lyon Méd. 1968, 219, p.2095-2120.

GALY P. - Bronchopathies congénitales et malformations bronchopulmonaires.
Bronches 1959, 9, 242.

GERBEAUX J., COUVREUR J., TOURNIER G., PARIENTE, LESAGE B.
Causes des hyperclartés pulmonaires chez l'enfant.
Ann. Pediat. 1972, 9, 583-587.

GERBEAUX J. - Pneumothorax et pneumomédiastin du nouveau-né et du nourrisson.
Rev. Prat. Fr. 1973, 23, n°47, 4161-4170.

GILLE P., RODIER P. - Emphysème lobaire malformatif du nouveau-né. Segmentectomie, guérison.
Arch. Fr.Ped. 1968, n°8.

GIRAUD P., BERNARD, COIGNET, METRAS H.-Lobectomie pour emphysème obstructif chez le nourrisson.
Presse méd. 1950, 58, p.1483-1484.

GORDON F., MURRAY M.D., MARYLAND B. - Congenital lobar emphysema.
Surg. gyn. obst. mars 1967, 124, p.611-625.

HANNA E.A. - Congenital lobar emphysema with bronchial atresic - Ann. Thor. Surg. 1969, 1, 357.

HENNEQUET, AJEHANN - Aspects radiologiques du poumon des mucoviscidoses.
Sem. Hôp. Paris 1973, 49/1 - 13-20.

HOLE B.V., WASSERMAN F., LARSEN R.K., BARMAM M.C.
Emphysema and genetics.
Annals Int. Med. dec. 1965, 63, p.1001-1008.
et 1009 - 10017.

HOLZEL A. - Congenital lobar emphysema -
Arch. dis. of Child. 1956, 31, p.216-221.

HUGUERT J.F., AUBERT J. - Thorax des cardiopathies congénitales du nouveau-né.
Feuillets d'électrocardiologie 1975, 15, 85-94.

HUAULT G. - Tran Van Duc LALLEMAND LELOCHY - Problèmes pulmonaires posés par la réanimation néo-natale avec ventilation assistée.
Rev. praticien 1974, 24, n°53, 4803-13.

ISAACS B.J. - Pulmonary surgery in the pediatric age group.
J. Chest. Med. Ass. Ind. 1974, 39, 288-396.

JOSEPH R., NEZELOFF L., RIBIERRE M. - Le rôle des anomalies des cartilages bronchiques dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant.
Ann. Péd. 1958, 32, p.536-546.

KACHANER J., BOCQUENTIN F., BOMSEL F. - Iatrogenic disease related to the treatment of respiratory distress in neonatal period : radiological diagnosis. Ann. Radio. 1973, 16, 1 2. 57-104.

KORNGOLD H.W., BAKER J.W. - Non surgical treatment of unilobar obstruction emphysema ofthe newborn. Pediatrics 1954, 14, p.296-302.

KREUTZER R., PELLIA J.M., POGLIA C., MOSOPIERA J.E. - Enfisemo obstructivo oral pulmon en un nino de 55 dias, lobectomia, curacion. Arch. Argent. Ped. 1955, 36, p.163-177.

LALLEMAN D. - SAUVEGRAIN J. - Diagnostic radiologique des détresses respiratoires néo-natales. Rev. Prat. 1974, 6 , 395-405.

LANTUEJOUL P., RIBADEAU-DUMAS L., HERAUX A.-L'emphysème lobaire à la maissance. Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris 1947, p.1069-1075.

LEAHY E.J., BUTSCH W.L. - Surgical managements of respiration emergencies during first few weeks of like. Arch. Surg. 1949, 59, p.466-483.

LEAPE L.L., LONGINO L.A. - Infantile lobar emphysema. Pediatrics, août 1964, 34, p.246-255.

LEQUIEW - Détresse respiratoire à sanction chirurgicale. Rev. Pediat. 1972, 6, 365-373.

LEMAREC B. - Détresse respiratoire chez un nouveau-né provoquée par un emphysème malformatif maissif de tout le poumon.
Arch. Fr. Ped. mai 1972, 29, p.563-564.

LEMERCIER J.P., ROPARTZ C. , LANGLOIS A., OURDAS N. - Pathologie respiratoire et déficit héréditaire en alpha 1 antitrypsine.
Presse méd. 31 mai 1969, 77, p.967-70.

LEROUX P. - Lobar emphysema in infant.
SAFR. Med. J. 1973, 47/24 - 1048-1050.

LESAGE B. - Hyperclarté pulmonaire unilatérale en pédiatrie. A propos de 22 observations.
Thèse Paris 1970.

LESAGE B., ZUCKER J.M., DEMONDS G., ROSSIER A. - Emphysème lobaire du nourrisson.
Ann. Ped. 1972, 19, 381.

LIEBNER E.J. - Radiologic and in regional and generalized emphysema of the lungs in infants.
Pediatrics, 1959, 24, p.1050-55.

LINCOLN J.C.R., SLANK L. - Congenital lobar emphysema.
Ann. Surg. 1971, 173, 55.

MALLET R., RIBIERRE M., LABRUNE B. - Emphysème lobaire géant du nourrisson.
Atlas Radiol. Clin. de la Presse Méd. 14.9.1968, 76, 33.

MANDELBAUM I., HEIMBURHER I., BATTERSBY J.S. - Congenital lobar obstruction emphysema -breport of eight cases and review of the litterature.
Ann. Surg. 1965, 162, p. 1075-1082.

MATHEY , BINET J.P., GALEY P. - Traitement chirurgical de l'emphysème localisé du nourrisson et de l'enfant.
Arch. Fr. Ped. 1956, 4 , p.113-129.

MAY R.L., MEESE E.H., TIMMES J.J. - Congenital lobar emphysema: case report of bilateral involvement.
J. Thorac. Cardiovasc. surg· nov· 1964, 48, p.850-854.

MERESTEIN G.B. - Congenital cystic adenomatoid malformation.
J. des. of child· 1969, 118, 772.

MORTUCCI E. - Congenital lobar emphysema.
Pediatric Napoli 1961, p.381-388.

MUHEE, WINTER J. - Das kongenitale lungen emphysem.
Med. Monatschr,juin 1973, 27, p.257-261.

NOMBALLAIS G., NOMBALLAIS M.F., GUILLEMENT J.D.
L'emphysème malformatif lobaire du nourrisson et de l'enfant.
Press.Med. oct· 1968, 76, p.1759-1762.

OVERSTREET R.D. - Emphysema in a portion of the lung in the early months of life.
Am. Jour. Dis. Child. 1939, 57, p.861-865.

POLICARD A., GALY P. - Appareil broncho pulmonaire. Structures et mécanisme à l'état normal et pathologique.
Mass. Ed. 1970.

PREVOT J., MOULOR M. - Images claires intrathoraciques d'origine malformative du nourrisson. Indications chirurgicales.
Sem. Hôp. Ann. Ped. 1974, 44, 751-758.

RAYNAUD E.J., DELAGUILLAUMIE B. - Etude anatomoclinique d'un cas d'emphysème lobaire géant du nouveau-né.
Poumon 1970, 26, 385.

REID L., HISLOP A. - New pathological findings in emphysema of childhood Polyalveolair lobe with emphysema.
Thorax 1970, 25, 682.

REID L. - Types d'emphysème lobaire infantile.
P. et Coeur, 1970, 27, 121.

REID L. - Congenital obstructive lobar emphysema.
Dis. Chest. 1966, 49, 35 - 9.61.

ROBERTSON R., JAMES E.S. - Congenital lobar emphysema.
Pediatrics 1951, 8, p.795-799.

ROBERTSON R. - Roentgemnicrography film of the neonatal lung in infantil lobar emphysema and cystic adenomatoide malformation.
Radio diagnosis Suède, 1972, 12, n°5, 539-544.

ROGHAN G.D. - Non operative management of lobar emphyseme long term follow-up.
Radiology 1972, 102, 125-127.

ROMER K.H. - Zur klinik and behandlung des kongenitalen lobärer emphysema.
Kinderarztl Praxis av.1973, 41, p.166-174.

ROUJEAU J., SEE G., DELTHIL P., BRIARD J. - Emphysème lobaire géant et lymphangiectasies congénitales chez un prématuré.
Journ. Med. Chir. Thor. 1965, 2, p.207-210.

ROUQUEZ L. - Etude radiologique des bulles d'emphysème.
Press.Med. 26 oct.1968, 76, p.1965.

SEE G., DAYRAS JC. - Début respiratoire néo-natal de la mucoviscidose.
Ann. de Pédiatrie, 1971, 18, 727-733.

SLOAN H.H. - Lobar emphyseme obstructive in infancy treated by lobectomie.
Journ. Thorac Surg. 1953, 26, p.1-20.

SORS Ch. - L'emphysème pulmonaire. Etude anatomique et pathogénique.
Presse Med. 26 nov.1958, 66, p.1868-1871.

THIBAULT Ph. - Emphyseme et génétique.
Presse Med. 17 déc.1966, 74, p.1983.

TOWNLEY R.G., RYNING F., LYNCH H. - Obstructive lung disease in hereditary alpha 1 antilypsin deficiency.
Journ. Ann. Med. Ass. oct.1970, 214, p.325-331.

VERGER P., PETRIA T.A., KERMAREC J.C. - Emphysème lobaire malformatif du nouveau-né - lésions chondrodysplasiques étendues.
Arch. Fr.Ped. 1965, I, p.100-107.

WILLIAMS H., CAMPBELL O. - Generalized bronchectasies associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. Arch. of disease of childhood 1960, 35, 182-190.

ZATKIN H.R., CODE P.M., BRONSTHER B. - Congenital hypertrophic lobar emphyseme.
Surgery, 1962, 52, p.505-512.

-:-

S E R M E N T

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-